Aus der Neurologischen Klinik der Universität Würzburg
Direktor: Professor Dr. med. Georges Schaltenbrand

SENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN UND ANDERE KLINISCHE SYMPTOME BEI DER NEURALEN MUSKELATROPHIE UND DER HYPERTROPHISCHEN NEURITIS

(Eine Studie an Hand von Krankenblattunterlagen und persönlicher Nachuntersuchungen)

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von
Ekkehart Heidbreder
aus Bielefeld

Würzburg 1967

Aus der Neurologischen Klinik der Universität Würzburg
Direktor: Professor Dr. med. Georges Schaltenbrand

SENSIBILITÄTSSTÖRUNGEN UND ANDERE KLINISCHE SYMPTOME BEI DER NEURALEN MUSKELATROPHIE UND DER HYPERTROPHISCHEN NEURITIS

(Eine Studie an Hand von Krankenblattunterlagen und persönlicher Nachuntersuchungen)

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von
Ekkehart Heidbreder
aus Bielefeld

Würzburg 1967

Referent: Privat-Dozent Dr. med. H. C. Hopf

Korreferent: Professor Dr. med. G. Schaltenbrand

Tag der Promotion: 14. 12. 67

UNIV. LEIDEN BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Würzburg

INHALT

Seite

I. Einführung 1

1. Historischer Überblick über die Krankheitsbilder 1
2. Klinisches Bild 4
3. Pathologisch-anatomische Befunde 13
4. Pathogenese und Heredität 15
5. Differentialdiagnose 17

II. Fragestellung und Methodik 20

III. Eigenes Untersuchungsmaterial 22

1. Auswertung der Befunde und Krankengeschichten unter besonderer Berücksichtigung der sensiblen Veränderungen 22

a) Anamnese 23
b) Muskelatrophien 24
c) Gliedmaßendeformitäten 24
d) Reflexverhalten 25
e) trophische Störungen 26
f) sensible Störungen 26
g) andere Symptome 37

2. Kasuistik 44

IV. Diskussion der Ergebnisse 51

V. Zusammenfassung 65

VI. Literaturverzeichnis 67

I. EINFÜHRUNG

1. HISTORISCHER ÜBERBLICK ÜBER DIE KRANKHEITSBILDER

"Am 27. Mai 1854 kam die Leiche eines 47jährigen Pfründners aus dem Juliusspital, Georg Amling, zur Section", beginnt der Bericht über einen Kranken, den R. VIRCHOW 1855 veröffentlichte und aus dem nach Ansicht mehrerer namhafter Autoren (Fr. SCHULTZE, J. HOFFMANN) hervorgeht, daß der erste gesicherte Fall einer neuralen Muskelatrophie (n. M.) in der Medizinischen Klinik des Juliushospitales in Würzburg beobachtet wurde. In diesem - ebenfalls ersten ausführlichen pathologisch-anatomischen - Befundbericht schreibt VIRCHOW weiter: "Aus den auf meinen Wunsch von Herrn Dr. Ernst Schmidt angestellten nachträglichen Ermittlungen ergab sich, daß es sich hier um ein hereditäres Verhältnis handelte. Der Vater war in demselben Zustande, wie jetzt sein Sohn, gestorben ... Die ersten deutlichen Lähmungserscheinungen (beim Sohn) wurden in seinem 21. Lebensjahr beobachtet. Dieselben begannen an den unteren Extremitäten, schritten nach und nach auf die oberen fort ... Blase und Mastdarm blieben bis zuletzt frei."

1856 veröffentlichte EULENBURG zwei weitere, klinisch ausführlicher beschriebene Fälle bei Zwillingsbrüdern. Die erste Beschreibung klinisch exakt gesicherter Fälle gab 1873 N. FRIEDREICH in seinem Buch "Über progressive Muskelatrophie", der schon 1859 zwei Fälle von n. M. beobachten konnte. J. HOFFMANN (1888) hat jedoch später darauf hingewiesen, daß die - von FRIEDREICH nicht weiter als besondere Krankheitsform abgegrenzten - Fälle Erkrankungen im Sinne einer n. M. waren. Wahrscheinlich müssen mindestens fünf der von FRIEDREICH beschriebenen Kranken der n. M. zugerechnet werden. Der Friedreich-Schüler HEMPTENMACHER hat in seiner Dissertation 1862 die Sippe eines von seinem Lehrer

beobachteten Falles untersucht und die Erblichkeit dieses Leidens nachgewiesen.

1873 berichtete EICHHORST über eine Sippe, bei der die n. M. in sechs aufeinanderfolgenden Generationen aufgetreten war. Aber erst 1884 hat FRIEDRICH SCHULTZE die Selbständigkeit dieser muskelatrophischen Erkrankung (unter Berücksichtigung der Sehnenreflexe, die den Voruntersuchern noch nicht bekannt waren) dargelegt und auch zuerst Sensibilitätsstörungen im Sinne einer Hypaesthesie an den Extremitäten beobachten können.

Die n. M. beschrieben dann in England 1884 ORMEROD und H. H. TOOTH 1886 in seiner Dissertation über den sogenannten peronealen Typ der progressiven Muskelatrophie, in Frankreich 1886 CHARCOT und MARIE, auf die die im angelsächsischen Sprachgebrauch meist übliche Bezeichnung als Charcot-Marie-Tooth-Syndrom zurückgeht.

Der wissenschaftliche Name der n. M. stammt von J. HOFFMANN, der in mehreren Arbeiten aus den Jahren 1889 bis 1891 das Krankheitsbild genauer abgegrenzt hat. Die zunächst gewählte Bezeichnung "progressive neurotische Muskelatrophie" korrigierte er 1891 und sprach von der "neuralen Muskelatrophie", um damit eine organische Beteiligung des peripheren Nervenstammes an der Erkrankung zu charakterisieren. CHARCOT und P. MARIE hatten dagegen mehr an einen myelopathischen Ursprung gedacht, aber gleichzeitig mögliche periphere Nervenveränderungen nicht ganz ausgeschlossen. HOFFMANN versuchte mit seiner Bezeichnung den klinischen und anatomischen Befunden gerecht zu werden, ohne dabei eine entzündliche oder degenerative Genese zu praejudizieren, und dem Leiden einen Platz zwischen den spinalen Muskelatrophien und den Myopathien zuzuordnen.

Die erste klassische und ausführliche Beschreibung der hypertrophischen Neuritis (h. N.) gaben DÉJERINE und SOTTAS, die

im Jahre 1893 dieses Leiden als "Névrite interstitielle hypertrophique et progressive l'enfance" an Hand eines Falles an einem Geschwisterpaar von der n. M. abgrenzten. Schon 1890 hatte DÉJERINE allein diese Fälle als Sonderform der Friedreichschen Erkrankung vorgestellt. Nach drei Jahren fand er bei der Autopsie der Schwester seiner Patienten eine Hypertrophie der Nervenstämme, die er dann auch bei dem noch lebenden Bruder nachweisen konnte.

Ein ähnliches Krankheitsbild hatten vorher nur GOMBAULT und MALLET sowie DUBREUILH veröffentlicht. Die exakte Beschreibung des Leidens erfolgte erst 1912 durch J. HOFFMANN in einer Arbeit über fünf eigene Fälle. Er bezeichnete die Krankheit als "progressive hypertrophische Neuritis". Zuvor war um die Selbständigkeit dieses Krankheitsbildes ein heftiger Streit entbrannt: während auf der einen Seite DÉJERINE die Selbständigkeit des Leidens betonte, vertraten auf der anderen Seite besonders MARINESCO und RAYMOND eine mehr unitaristische Auffassung, die die nosologische Identität zwischen n. M. und h. N. in den Vordergrund rückte. Ebenso äußerten sich BERNHARDT und PETTE. HOFFMANN schlug mit dieser Bezeichnung eine weiter gefaßte Auslegung dieser Form vor, da trotz einer Hypertrophie der Nervenstämme Fälle beobachtet worden waren, denen das eine oder andere Symptom der Déjerine-Sottas' schen Form - wie z. B. Miosis, Nystagmus, Ataxie oder Kyphoskoliose - fehlte. Bei dieser erweiterten Auslegung verwischten sich die Grenzen zwischen h. N. und n. M., da man nun nur nach dem Befund der peripheren Nervenstämme die Diagnose stellte. andere Symptome aber nicht für so bedeutungsvoll hielt. Der Name "Neuritis" war von HOFFMANN außerdem nicht ganz glücklich gewählt.

1924 hat HOFFMANNs Schüler SLAUCK durch umfangreiche Familienforschungen viele sogenannte "Formes frustres" ermittelt und innerhalb der gleichen Familie alle Übergänge vom voll ausgebilde-

ten Symptomenkomplex bis zur isolierten Verdickung der Nervenstämme gefunden. Aus seinen Ergebnissen leitete er die These ab, daß die h. N. eine besondere Krankheitsgruppe innerhalb der n. M. sei. 1928 vertrat BIEMOND die Meinung, daß bei beiden Krankheiten fließende Übergänge vorkämen.

Sonderformen dieses Leidens beschrieben P. MARIE (1906) und - unabhängig voneinander - 1919 DIDE und CORJON sowie ROUSSY und CORNIL, die einen Krankheitsbeginn an den oberen Extremitäten beobachteten.

2. KLINISCHES BILD

Die n. M. beginnt meist - nahezu unbemerkt von den Betroffenen - allmählich Muskelatrophien im distalen Bereich der unteren Extremitäten. Zunächst schwinden beiderseits symmetrisch die Peronaeusmuskulatur, die Extensoren der Zehen und die kleinen Fußmuskeln. Meist schreitet die Atrophie in einer gewissen Gesetzmäßigkeit fort, wobei die Gruppe der Adductoren und besonders der Flexoren häufig zuletzt ergriffen wird. DAVIDEKOW (1927) schreibt diesen Muskeln eine größere Widerstandsfähigkeit zu. Der atrophische Prozeß kann allmählich die gesamte Unterschenkelmuskulatur und die des unteren Drittels der Oberschenkel ergreifen, ohne daß sich nennenswerte Paresen einstellen (FRIEDREICH 1873, CHARCOT und MARIE 1886). So bildet sich in diesen Fällen das charakteristische Bild der "Vogelbeine" heraus (diese Bezeichnung stammt von FRIEDREICH 1873). Im fortgeschrittenen Stadium jedoch sind die Füße und Zehen völlig paretisch (DÉJERINE 1896, CHARCOT und MARIE 1886, ROTH 1895, GIERLICH 1909, EICHHORST 1873, RAYMOND 1903). Eine isolierte Erkrankung der

Mm. peronaei haben ROTH 1895, SLAUCK 1924, GORDON 1933 und HOFFMANN 1891 beschrieben. In typischen Fällen entspricht die Reihenfolge der Atrophien (Peronaei, Extensoren, Waden- und gesamte Fußmuskulatur, schließlich Adductoren und Flexoren) dem sogenannten "peronealen Typ". Die Reihenfolge kann jedoch variieren.

An den oberen Extremitäten ist der Typus der Atrophie uneinheitlicher. Hier werden Thenar, Hypothenar, Interossei und Lumbricales befallen, wodurch eine Parese der seitlichen Fingerbewegungen und der Extension der Mittel- und Endphalangen der Finger resultiert. Ebenso können die Unterarmmuskeln atrophieren.

Zusätzlich proximale Atrophien beobachteten SACHS 1890, HÄNEL 1890, v. KÜGELGEN 1909, HOFFMANN 1891, KRAUSS 1895, REINHARDT 1897, SIEMERLING 1899, BRASCH 1904.

Folgen der Atrophie der Fußextensoren sind ein "Steppergang" und ein Pes excavatus. Diese Fußdeformität ist besonders häufig bei Fällen mit Beginn im frühen Kindesalter und ist durch eine Atrophie vor allem der Zehenextensoren bedingt, auch der Großzehe (wie DAVIDENKOW 1927 schreibt). Die Atrophie aller Zehenstrekker sei für die n. M. charakteristisch und unterscheide sie von der Friedreich'schen Ataxie, bei der die Strecker der Großzehe nicht von der Atrophie betroffen seien. Verschiedene Schweregrade und Varianten der Deformation sind möglich. Bei Befall der Hände kommt es nicht selten zu einer Krallenstellung der Finger.

Die Eigenreflexe sind in der Regel im Bereich der atrophischen Muskulatur abgeschwächt oder aufgehoben. Der Reflexverlust kann sich auch auf nichtgelähmte Muskeln erstrecken (HOFFMANN 1891, REINHARDT 1897, DAVIDENKOW 1927). Andererseits beschrieben HOFFMANN (1891), DERCUM (1900) und GALLINEK (1930) Fälle

ohne Reflexverlust an den unteren Extremitäten. Pathologische Reflexe lassen sich in der Regel nicht nachweisen, die Bauchdekkenreflexe sind stets erhalten.

Im Bereich der betroffenen Muskulatur können fascikuläre Zuckungen auftreten, jedoch sind sie nicht so ausgeprägt wie bei den degenerativen Vorderhornprozessen.

Wechselhafter ist das Verhalten der Sensibilität bei der n. M. . Mitunter werden subjektive Störungen in Form heftiger Spontanschmerzen von bald brennendem, bald stechendem Charakter geklagt, wobei sie längs dem Verlauf der Extremitäten empfunden werden. Sie machen sich besonders im Anfangsstadium bemerkbar und können in rezidivierenden tagelangen Episoden andauern, noch bevor Atrophien erkennbar sind. DAVIDENKOW (1927) fand derartige Schmerzen 39mal unter 193 Fällen in der Literatur erwähnt, auch in Fällen mit intakter Sensibilität. Echte Sensiblitätsausfälle wurden in der Literatur nur ungenau geschildert, Angaben über das Ausmaß der Störungen und der Art der Veränderungen, wie z. B. dissoziierte Empfindungsstörungen, fehlen gewöhnlich ganz.

Sehr häufig wird eine Hypaesthesie angetroffen, die dann regelmäßig an den distalen Teilen der Extremitäten auftritt und im wesentlichen an den Gliedmaßenabschnitten lokalisiert ist, wo auch die Muskelatrophie angeordnet ist. Ihre Grenzen sind unscharf, die Störung ist proximal schwächer als distal ausgeprägt.

Die Oberflächensensibilität ist bei der n. M. meist stärker betroffen als die Tiefensensibilität, auch eine Beeinträchtigung des Lagegefühles bis zur Ataxie wurde wiederholt beschrieben. Nur selten kommt es zur völligen Anaesthesie. So hoben ENGLAND und DENNY-BROWN (1952) einen Fall besonders hervor, bei dem die Anaesthesie im Bereich der Füße zu perforierenden Ulcerationen mit nachfolgender Osteomylitis geführt hatte, so daß eine Ampu-

tation des betroffenen Beines erforderlich wurde.

Meist sind die Schmerz- und Temperaturempfindung am stärksten betroffen. Den Typ einer dissoziierten Störung beschrieben KLOTZ und MEYER (1955) bei vier noch nicht fortgeschrittenen Fällen- Eine Verlangsamung der Schmerzleitung fanden KRAUSS (1895), DEJERINE (1896), GOMBAULT und MALLET (1899), SCHULZ (1899), BOVERI (1910), SLAUCK (1924). Auffallend ist auch eine Überempfindlichkeit gegenüber elektrischem Strom. Segmental angeordnete Störungen fanden bei n. M. DELL'ACQUA (1935) BRODAL et al. (1953) sowie ENGLAND und DENNY-BROWN (1952). Diese segmentalen Befunde führten ENGLAND und DENNY-BROWN zu der Hypothese eines primär-radiculären Prozesses bei der n. M.. Im weiteren Verlauf des Leidens sei der radiculäre Verteilungstyp infolge der Überlappung der peripheren Versorgungsgebiete meistens nicht mehr deutlich zu erkennen. Hyperaesthesien gehören nicht zum Bild der n. M. (EICHHORST 1873, HOFFMANN 1891).

Nach DEJERINE wird eine objektive Herabsetzung der Sensibilität bei der reinen n. M. nur selten angetroffen, häufiger sei sie jedoch bei der hypertrophischen Form. Ein völlig intakter Sensibilitätsstatus ergab sich gar nicht selten (EULENBURG 1871, EICHHORST 1873, CHARCOT und MARIE 1886, DÄNHARDT 1890, DEJERINE 1890, DUBREUILH 1890, HÄNEL 1890, BERNHARDT 1893, OPPENHEIM und CASSIRER 1896, REINHARDT 1897, DEJERINE und DELILLE 1903, BALLET und ROSE 1904, LONG 1907, RAFFAN 1907, GIERLICH 1909, v. KÜGELGEN 1909, WESTPHAL 1909, AOYAMA 1910, CASSIRER und MAAS 1910, DIDE und COURJON 1919, PESCETTO 1928). BRONISCH und HUBER (1955) bezweifeln sogar, daß echte sensible Störungen bei der n. M. überhaupt vorkommen und lehnen ihren differentialdiagnostischen Wert ab.

Paraesthesien werden in der vorliegenden Literatur etwas häufiger angegeben, sie sind ebenfalls distal lokalisiert und können vor Aus-

bildung objektivierbarer Sensibilitätsstörungen auftreten (LONG 1907, DIDE und COURJON 1919, SLAUCK 1924).

Viele Patienten leiden auch an vegetativen Störungen, sie klagen meist über ein Kältegefühl vor allem der Füße, dabei können besonders die Füße bläulich-livide verfärbt sein (EICHHORST 1873, ORMEROD 1884, HÄNEL 1890, HOFFMANN 1891 u.a.). Vasomotorische Störungen liegen auch wahrscheinlich der von DAVIDENKOW (1927) beschriebenen, mit Kaltparesen der Hände einhergehenden Form der n. M. zugrunde. Bei dieser Form können die Kranken schon bei kurzer Abkühlung ihre Hände nicht mehr gebrauchen, da sich die Finger krallenartig krümmen und weder gebeugt noch gestreckt werden können. Nach Erwärmung der Hände kehrt die volle Beweglichkeit wieder.

Die elektrische Erregbarkeit ist gewöhnlich dann beeinträchtigt, wenn die Muskeln leicht atrophisch sind, wobei auch äußerlich nicht erkennbar betroffene Muskeln verändert sein können. Es kommen alle Formen der Entartungsreaktion vor. Bei völliger Atrophie ist der Muskel nicht mehr erregbar. Wichtig für die Diagnosestellung sind weiterhin das Elektromyogramm und die Messung der Leitgeschwindigkeit motorischer und sensibler Fasern in den peripheren Nerven, die deutlich herabgesetzt ist.

Der Verlauf der n. M. ist chronisch-progredient, der Beginn ist in der Regel allmählich. Die Latenz zwischen dem Beginn der Erkrankung an den unteren und den an den oberen Extremitäten beträgt meist 1 bis 5 Jahre.

Der n. M. müssen auch verschiedene Sonderformen zugerechnet werden. 1926 erschien eine Arbeit von DE LISI über die "Spätform der n. M." mit einem Krankheitsbeginn zwischen dem 40. und dem 45. Lebensjahr (weitere Fälle stammen von HEVEROCH 1904, DAVIDENKOW 1928, ALLAN 1939, BRODAL et al. 1953, VUCKOVIC

1959). Den "Unterschenkeltyp" der n. M. beschrieben 1902 SOCA und SAINTON, den "Schulterblatt-Unterschenkeltyp" 1927 DAVIDENKOW (später auch VAJDA 1955). HÄNEL promovierte 1890 mit einer Arbeit über den "Hand-Schultergürteltyp", ebenso MAHLSTEDT 1933.

In anderer Hinsicht, besonders für die differentialdiagnostische Abgrenzung, sind auch Kombinationsformen von Bedeutung. Ein Zusammentreffen der n. M. mit myotonischer Dystrophie stellten KRAUSE und SCHMIDT (1933), WALD et al. (1962) und P. E. BECKER (1966) heraus. Opticusatrophie bei n. M. sahen VIZIOLI (1879), DAVIDENKOW (1927), BOETERS (1938), BRIHAYE et al. (1956), SAINTON (1902), D. KRAUSS (1906), v. BOGAERT (1927), BALLET und ROSE (1904). Um eine Degeneration der Substantia nigra mit dem klinischen Bild eines Parkinsonsyndroms in einem der drei beschriebenen Fälle handelte es sich bei der Beobachtung von BIEMOND und BECK (1955), um einen Parkinsonismus in dem Fall von MOFFIE (1961). Eine Ophthalmoplegia interna erwähnte DELL' ACQUA (1935), ein Ophthalmoplegia externa STEPHENS et al. (1958) bei der n. M.. Kombinationen mit der Friedreich' schen Erkrankung sind offenbar häufiger (v. BOGAERT 1927, SPILLANE 1940, GOETZE 1941, STEPHENS et al. 1958). Auch in der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg wurden in den letzten Jahren mehrfach Patienten mit "Storchenbeinen" beobachtet, die an einer Friedreich' schen Ataxie litten.

GOETZE (1941) betont die enge Verwandtschaft der n. M. mit der Friedreich' schen Ataxie, mit der sie eine einheitliche Krankheitsgruppe bildet und zu der auch die Recklinghausen' sche Erkrankung enge Beziehungen habe. Er kommt auf Grund seiner Beobachtungen zu dem Schluß, daß bei der n. M. ebenso wie bei der Heredoataxie jeder Teil des Nervensystems befallen sein kann. Als Kombination von n. M. und essentiellem Tremor wurde das Roussy-Levy-Syndrom

hin und wieder aufgefaßt (YUDELL, DYCK, LAMBERT 1965).

Mit der n. M. eng verwandt ist wegen ihrer Sensibilitätsstörungen ein - früher als "familiäre lumbosacrale Syringomyelie" (O. BRUNS 1903) bekanntes - Syndrom, das 1942 von THÉVENARD beschrieben wurde und auch als "familiäre Trophoneurose" bezeichnet wird, die sogenannte familiäre Akropathie ulcero-mutilans. Die eingehende anatomische Studie von DENNY-BROWN (1951) ermöglichte eine eindeutige Zuordnung des Syndroms zum Kreis der n. M.. Klinisch kommt es in der manifesten Phase - wahrscheinlich nach einer kürzeren praemorbiden Phase mit distal betonten Sensibilitätsstörungen - zu schweren trophischen Störungen mit Knochenveränderungen, sensiblen Ausfällen und zu einer Abschwächung der distalen Eigenreflexe besonders an den Beinen. THÉVENARD unterscheidet zwei Arten von Sensibilitätsstörungen: die dissoziierte Empfindungsstörung und die gleichmäßige Herabsetzung aller Oberflächenqualitäten. Die dissoziierte Störung ist häufig nur vorübergehend und geht bald in eine Störung der gesamten Oberflächensensibilität über (v. BOGAERT 1953, HELLER und ROBB 1955, MANDELL und SMITH 1960, WADIA und DASTUR 1960, PALLIS und SCHNEEWEIS 1962). Die Veränderungen an den Beinen, das mittlere Erkrankungsalter von 14 Jahren, das späte Übergreifen des krankhaften Prozesses auf die Arme und der schleichend-progrediente Übergriff der Veränderungen von den distalen auf die proximalen Teile der Extremitäten erinnern an die n. M.. Beide sind sie Akropathien, die n. M. eine amyotrophische, die Trophoneurose eine mit Geschwüren und Verstümmelungen einhergehende sensotrophische Akropathie. Anatomisch ist dieses Leiden durch degenerative Veränderungen an den Spinalganglien, Hinterwurzeln und Hintersträngen gekennzeichnet (DENNY-BROWN 1951).

Uneinheitlicher und ungleich bunter ist das klinische Bild in der h. N. (DÉJERINE, SOTTAS 1893). Sie zeigt eine Vielzahl von Sym-

ptomen, von denen jedes im Einzelfall fehlen kann - selbst das namengebende Symptom, die Verdickung der Nervenstämme (P. E. BECKER 1966). Nach DAVIDENKOW (1927) jedoch hat die "Hypertrophie" der peripheren Nervenstämme eine absolute pathognomonische Bedeutung. Sie sind verhärtet, verdickt und unempfindlich gegen Druck besonders im Verlauf der N. peronaeus, tibialis, medianus, radialis, ulnaris und auricularis magnus. P. MARIE (1906) beobachtete in einem Fall eine Ischiadicusverdickung auf 18 bis 19 mm. SOUQUES und DUHEM (1914) wiesen darauf hin, daß bei der h. N. eine starke Herabsetzung der galvanischen und ein völliges Fehlen der faradischen Erregbarkeit der Nervenstämme gefunden wird. Nach J. HOFFMANN ist dieses Symptom dadurch bedingt, daß sich der infolge einer Zunahme des Bindegewebes verdickte Nerv wie die Isolation eines elektrischen Kabels verhält. In einem von SYMONDS und BLACKWOOD (1962) veröffentlichten Fall war es zu einer so weit fortgeschrittenen "Hypertrophie" der peripheren Wurzeln gekommen, daß sich eine Kompression des Rückenmarks mit ihren charakteristischen Folgen daraus entwickelte. In einem Fall mit einer Behinderung der Liquorpassage (Stoppliquor) und inkompletten Querschnittserscheinungen war sogar eine Laminektomie erforderlich. Einen gleichartigen Fall beobachtete HOPF (1959) an der Neurologischen Abteilung Bern (persönliche Mitteilung).

Das namengebende Symptom, eine Verdickung der peripheren Nervenstämme, fehlt in den Arbeiten von RAYMOND (1903), HALLIDAY und WHITING (1909) und von EISENBUD und GROSSMAN (1927), obwohl in diesen Fällen die Diagnose einer h. N. wegen der Pupillenstörungen, des Tremors der Hände und anderer typischer Symptome gestellt werden mußte. Auch in der Sippe von CREUTZFELD et al. war die Hypertrophie der Nervenstämme kein konstanter Befund.

Insgesamt ähnelt die h. N. in ihrer Symptomatologie der n. M. inso-

fern, daß in fortgeschrittenen Fällen Krankheitszeichen der n. M. wie z. B. symmetrische, distal betonte Muskelatrophien und Abschwächung oder Fehlen der Eigenreflexe so gut wie immer vorhanden sind. Darüber hinaus kann die h. N. neben der Verdickung der Nervenstämme im Einzelfall durch folgende Symptome gekennzeichnet sein: Deformierung der Füße vom Typ des leichten Hohlfußes bis zum schweren paralytischen Klumpfuß mit Krallenstellung der Zehen, gelegentlich Hohl- oder Klauenhände, fascikuläre Zuckungen, einschießende Schmerzen in Armen und Beinen, Tremor, Bewegungs- und Standataxie, Blickrichtungsnystagmus, Pupillenstörungen wie Anisokorie, reflektorische Pupillenstarre oder Pupillotonie (STÖRRING 1941, LUBAN 1951), cyanotische Verfärbung der Unterschenkel, Kyphoskoliose und verminderte Nervenleitgeschwindigkeit (ANDERMAN et al. 1962).

Unter den Sensibilitätsstörungen mit distaler Betonung ist oft die Tiefensensibilität stärker beeinträchtigt. Gelegentlich ist das Vibrationsempfinden vermindert. Die Schmerzleitung kann verzögert sein. Sensible Störungen mögen manchmal auch fehlen (DEBUCK und DEROUBAIX, DUBREUILH 1890, LONG 1907, RUSSEL und GARLAND 1936).

Pathologische Liquorbefunde im Sinne einer Eiweißvermehrung erhoben BOVERI (1910) und THÉVENARD (1953), SYMONDS und BLACKWOOD (1962) beschrieben Veränderungen im Sinne eines Stoppliquors bei Rückenmarkskompression infolge einer Verdickung der peripheren Wurzeln. BEDFORD et al. (1956) fanden eine Retinits pigmentosa, DIDDLE et al. (1938) eine doppelseitige Stauungspapille.

Der Verlauf ist uneinheitlich: schon in jungen Jahren können die Erkrankten schwere irreparable Funktionsstörungen zeigen wie z. B. in einem von CROFT und WADIA (1957) veröffentlichten Fall, bei dem beide Füße wegen schwerster Deformationen der Füße amputiert

werden mußten. Andererseits gibt es auch viele formes frustres.

3. PATHOLOGISCH-ANATOMISCHE BEFUNDE

Die anatomischen Veränderungen bei der n. M. sind in den Achsenzylindern und Markscheiden besonders der distalen peripheren Nervenabschnitte lokalisiert, gelegentlich auch in den Spinalganglien- und Vorderhornzellen, den Hinterwurzeln und Hintersträngen.

Dabei kommt es zu einem Untergang von Nervenzellen in den Spinalganglien und einer Degeneration der Hinterstränge, die im Lumbalbereich mehr diffus ausgeprägt ist und im Cervikalbereich die Gollschen Stränge bevorzugt. Die Pyramidenbahn oder die Kleinhirnseitenstränge sind nur selten betroffen. Vereinzelte Ganglienzellausfälle innerhalb der grauen Substanz betreffen das motorische Vorderhorn, gelegentlich werden auch Zellen im Hinterhornbereich beteiligt (BODECHTEL und SCHRADER 1953, DAVIDENKOW 1927).

Schwere Veränderungen finden sich besonders in den peripheren Nervenabschnitten, wie es sich besonders schön im Markscheidenpräparat nachweisen läßt. Vorwiegend in den distalen Abschnitten der Extremitätennerven sind kaum noch markhaltige Nervenfasern enthalten, während in den proximalen Abschnitten sich gut erhaltene Nervenfasern neben entmarkten finden. Die Degeneration der Nerven geht somit der Atrophie der Muskulatur weitgehend parallel. Die Schwann' schen Zellen werden - entsprechend dem Grad des Nervenfaserzerfalles - vermehrt gefunden. Reticuläre und collagene Faserelemente des Endoneuriums sind gewuchert und zwiebelschalenförmig um einzelne oder um Gruppen von Nervenfasern angeordnet. Die noch erhaltenen Nervenfasern liegen mit diesen fa-

serreichen Bündeln in einem verbreiterten Interstitium, das ödematös aussieht und aus einem Netzwerk von Bindegewebsfasern besteht. Dieses Bild ist eine regelmäßige Erscheinung bei der n. M., ist bei der h. N. jedoch wesentlich intensiver ausgeprägt (KRÜCKE 1955).

Die atrophische Muskulatur zeigt zunächst eine gruppenförmige Atrophie der Muskelfasern (SLAUCK 1928), später kann die Differenzierung gegenüber Veränderungen bei einer primären Myopathie nahezu unmöglich werden (P. E. BECKER 1966, VAJDA 1955, WOHLFAHRT 1935). BRODAL et al. (1953) schließen aus ihren Untersuchungen an bioptischem Material, daß die Muskelveränderungen bei der n. M. durch primäre Störungen des peripheren Neurons bedingt sind.

Die h. N. bietet sehr ähnliche Veränderungen, nur steht hier die Wucherung der Nervenscheidenelemente, der Schwann' schen Zellen, im Vordergrund. Das Endoneurium wächst oft zwiebelschalenförmig und es entsteht eine Verdickung der Nervenscheiden besonders in den distalen Anteilen der Nerven. Nach SCHALTENBRAND (1951) ähnelt diese Wucherung der mehr umschriebenen Wucherung in den peripheren Nerven und Wurzeln bei der Recklinghausen'schen Erkrankung.

Im Rückenmark können neben leichteren Veränderungen der Hinterstränge, die die medialen Anteile stärker als die lateralen betreffen, auch die spino-cerebellaren Bahnen degeneriert sein. Gelegentlich kommt es zu geringen Zellausfällen in der Clarke' schen Säule und in den Vorderhörnern (P. E. BECKER 1966).

4. PATHOGENESE UND HEREDITÄT

Die Pathogenese der n. M. ist nicht bekannt. SCHALTENBRAND (1951) spricht von einer erblichen Minderwertigkeit der peripheren Nerven bei gesteigerter Vulnerabilität. Die Vorstellung von SPATZ, daß die systematischen Atrophien auf ein lokales vorzeitiges Altern zurückzuführen sind, glaubt J. E. MEYER (1958) an Hand seiner Befunde bestätigen zu können.

Eine interessante Hypothese erörterten KLOTZ und MEYER (1955), vor ihnen auch PETTE (1924). Nach ihrer Meinung besteht der pathologische Prozeß in einer systematischen Atrophie der Vorderhorn- und Spinalganglienzellen. Die trophische Funktion dieser Zellen ist gestört, so daß degenerative Veränderungen besonders in den am weitesten distal gelegenen Axonabschnitten auftreten, die klinisch zu distal betonten Sensibilitätsstörungen und Muskelatrophien führen sollen. Mit dieser Hypothese stehen auch die pathologisch-anatomischen Befunde in Einklang: während an den - den Vorderhorn- und Spinalganglienzellen benachbarten - vorderen und hinteren Wurzeln kaum Veränderungen bestehen, ist die Pars medialis (Goll) der Hinterstränge und die distalen Abschnitte der peripheren Nerven besonders betroffen.

Mit dem Studium der hereditären Verhältnisse hat sich besonders P. E. BECKER (1966) beschäftigt. Nach hereditären Gesichtspunkten unterscheidet er bei der n. M.:

1. eine dominant erbliche Form - mit typischer Symptomatik, mit einer Bevorzugung des männlichen Geschlechtes und einem regelmäßig dominantem Erbgang bei gleich häufiger Übertragung durch beide Geschlechter.

2. eine recessiv erbliche Form - sie zeigt keine klinischen Unterschiede bei den sporadischen und Geschwisterfällen. Doch treten hier häufiger außergewöhnliche Symptome auf wie z. B. Demenz, Kyphoskoliose, Taubheit, Opticusatrophie u. a.. Auffälligerweise ist die Sensibilität meist intakt, jedoch sind Schmerzen häufig. Das Erkrankungsalter ist sehr früh, so daß die Kranken auch früher pflegebedürftig werden. Männer sind häufiger betroffen (2 : 1).
   Hierher gehören auch die Kombinationsformen der n. M. (s. o.) mit extrapyramidalen Störungen (BIEMOND und BECK 1955) und mit Parkinsonismus (MOFFIE 1961).
3. eine X-chromosomal erbliche Form - sie zeigt einen unterschiedlich schweren Verlauf und einen regelmäßigen Beginn mit Fußdeformitäten und Gehstörungen. Die Sensibilität ist fast immer ungestört.
   Solche Fälle beschrieben HERRINGHAM (1889), CHURCH (1906), BELL (1935), ALLAN (1939), WORATZ (1964).

Bei der h. N. unterscheidet BECKER:

1. einen dominanten Typ- mit im allgemeinen regelmäßigem Erbgang (RAYMOND 1903, BRASCH 1904, HOFFMANN 1912, SLAUCK 1924, DAVIDENKOW 1927, CREUTZFELD et al. 1951, AUSTIN 1956 u. a.).
2. einen recessiven Typ - hier ist offenbar die Sensibilität besonders schwer gestört (DAVIDENKOW 1933).

Auf Grund der Beobachtung scheinbaren Vorkommens der n. M. und der h. N. in der gleichen Familie und Sippe beruht die Ansicht, daß beiden nur Varianten ein und desselben Leidens sind. Jedoch hat die Erfahrung bei Durchforschung weiterer Sippen gelehrt, daß das pathogene Gen der n. M. und das der h. N. verschieden sind, wahrscheinlich sind sie nicht einmal allel (P. E. BECKER 1966).

5. DIFFERENTIALDIAGNOSE

Das Vorkommen sensibler Störungen einerseits und von Muskelatrophien andererseits bei der n. M. gestaltet die Differentialdiagnose umfangreich und schafft zahlreiche Querverbindungen zu untereinander sehr wenig verwandten Krankheiten:

Polyneuritis. Sowohl bei der akuten als auch der chronischen Polyneuritis ist der Verlauf nicht so schleichend wie bei der n. M. . Ebenso fehlen der Polyneuritis die Fußdeformitäten, und die Muskelatrophien sind besonders bei akuten Verläufen selten so hochgradig wie bei der n. M., der wiederum der Muskeldruckschmerz und der Nervendehnungs- und Nervendruckschmerz fehlen. Schwieriger ist die Differenzierung der toxischen Verlaufsformen z. B. bei Bleivergiftung, chronischer Arsenvergiftung oder bei Triorthokresylphosphatschädigung (SCHALTENBRAND 1951).

Progressive Muskeldystrophie. Bei ihr sind die Atrophien vorwiegend proximal lokalisiert und die Rumpf- und Kopfmuskulatur werden - wenigstens später häufig - infolge ihrer Neigung zur Generalisation nicht verschont. Auch fehlen ihr die Sensibilitätsstörungen, und die Eigenreflexe erlöschen erst, wenn die entsprechende Muskelgruppe sichtbar atrophisch geworden ist, bei der n. M. können die Reflexe schon vor Sichtbarwerden der Atrophien erlöschen (DAVIDENKOW 1927).

Myotonische Dystrophie. Lebensalter, chronischer Verlauf und Lokalisation der Lähmungen können zu Verwechslungen führen. Ihr fehlen jedoch Sensibilitätsstörungen, der n. M. dagegen typische Begleitsymptome wie z. B. Hodenatrophie, Katarakt u. a.

Spinale Muskelatrophie. Sie ist einfach abzugrenzen, da ihr sensible und trophische Ausfälle fehlen und sie nicht an den Füßen beginnt.

Syringomyelie. Sie kann zumindest an den Händen ein ähnliches Bild hervorrufen, jedoch sind die Sensibilitätsausfälle ausgeprägter und zeigen einen dissoziierten Charakter. Die Atrophie ist unsymmetrisch, außerdem zeigt diese Krankheit Reflexsteigerung und Spastik (besonders an den Beinen), und sie ist durch hartnäkkige Schmerzen gekennzeichnet.

Heredopathia atactica polyneuritiformis (REFSUM). Dieses seltene Erbleiden aus dem Formenkreis der Heredoataxien bietet polyneuritische Zeichen: Paraesthesien der Extremitäten und Paresen oder sogar vollständige Lähmungen der distalen Bein- und Armabschnitte. Weitere Symptome von seiten der Augen und des Kleinhirns ermöglichen jedoch eine Abgrenzung.

Myopathia distalis tarda hereditaria. Dieses besonders von WELANDER (1951) beschriebene Syndrom führt in seinem Spätstadium zu einer Lähmung der Hand, die in Klauen- und Affenhandstellung versteift. Entsprechende Veränderungen bestehen auch im Fußbereich. Andere Symptome wie eine atypische Retinitis pigmentosa und der elektromyographische Befund sichern die Diagnose dieser Sonderform unter den primären Myopathien.

Roussy-Lévy-Syndrom (dystasie aréflexique héréditaire). DAVIDENKOW (1927) rechnet dieses Syndrom zur n. M., weil seine Symptomatik dem Symptomenkomplex der n. M. ähnelt und es in Familien mit n. M. einzelne Fälle gibt, die der Roussy-Lévy-Form gleichen wie z. B. die Familie K. von SLAUCK (1924). Charakteristika dieses Syndroms sind Hohlfuß, Atrophie der distalen Unterschenkelmuskulatur, geringe Atrophie des Daumen- und Kleinfingerballens mit Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit, fehlende Eigenreflexe an Armen und Beinen, Skoliose der Wirbelsäule, Koordinationsstörungen an den Händen, früh manifest werdenden Gangataxie schon bei den ersten Gehversuchen, Intentionstremor und Störungen

der Tiefensensibilität (wie ROUSSY und LÉVY 1932 mitteilten). In der von ROUSSY und LÉVY 1926 beschriebenen Familie war die Sensibilität normal, auch in anderen Fällen fehlten u. a. immer deutliche Sensibilitätsausfälle und ausgeprägte Muskelatrophien. YUDELL und Mitarbeiter vertraten 1965 die Auffassung, daß es sich bei dem Roussy-Lévy-Syndrom um eine Kombination einer n. M. mit einem essentiellen Tremor handele. SYMONDS und SHAW (1926) hielten das Syndrom für eine Kombination einer n. M. mit einer Friedreich'schen Erkrankung. Diese beiden Erkrankungen und ein Roussy-Lévy-Syndrom fand LUSSO (1952) in einer Familie, in der der Vater an einem Roussy-Lévy-Syndrom litt, sein älterer Sohn aber an einer klassischen n. M. und der jüngere Sohn an einer "reinen" Friedreich'schen Ataxie erkrankt waren.

Für die Erörterung der Differentialdiagnose der h. N. kommen alle diese o. a. Krankheitsbilder ebenfalls in Frage. Eine Verdickung der Nervenstämme findet sich auch bei der Nervenlepra (MUIR 1934).

Besonders jedoch muß an dieser Stelle noch ein Krankheitsbild erwähnt werden, das mit der h. N. große Ähnlichkeit hat: die rezidivierende hypertrophische Polyneuritis. Sie tritt sporadisch auf und endet nach wiederholten Rezidiven eines polyneuritisartigen Bildes, das anfänglich auch wieder zurückgeht, schließlich in Dauerlähmungen, Atrophien und einer Verdickung der Nervenstämme. Anatomisch ist die hierbei entstehende Verdickung der Nervenstämme nicht von der bei der erblichen h. N. zu unterscheiden. Dieses Leiden wurde 1921 von NATTRASS beschrieben, später von HARRIS und NEWCOMB (1929), REISNER und SPIEL (1952) und von AUSTIN (1956).

II. FRAGESTELLUNG UND METHODIK

Aufgabe der vorliegenden Arbeit soll es sein, Umfang und Art der Erkrankungen an n. M. und h. N. im Krankengut der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg in den Jahren 1930 bis 1966 zu ermitteln und die einzelnen Fälle an Hand der Krankengeschichten und eigenen Nachuntersuchungen besonders nach dem Ausmaß sensibler Störungen zu durchleuchten. Dabei soll geklärt werden, wie oft und in welcher Ausprägung solche Störungen in dem Krankengut vorkommen, ob ihnen ein bestimmter pathognomonischer Wert beizumessen ist und in welchem Grade differentialdiagnostische Erwägungen sensibler Störungen zur Abgrenzung verwandter Erbkrankheiten erforderlich sind. Dabei soll besonders das Krankheitsmaterial auf ein Vorkommen bestimmter sensibler Konstellationen durchmustert werden, ob z. B. der Ausfall einer bestimmten Qualität führend ist, ob es dissoziierte Empfindungsstörungen gibt, welches Ausmaß die Störungen haben, ob ein bestimmter Entwicklungsgang festgestellt werden kann und welcher Zusammenhang zu trophischen Störungen besteht.

Neben einer Durchsicht weiterer Symptome wie z. B. Reflexverhalten, Augensymptome und Hauttrophik soll auch das Erkrankungsalter, die Krankheitsdauer, die hereditären Verhältnisse und die Geschlechtsverteilung untersucht werden. Soweit an Hand unseres Krankengutes Vergleiche zwischen n. M. und der h. N. unter besonderer Berücksichtigung der Sensibilität möglich sind, werden diese angestellt.

Die Zusammenstellung des vorliegenden Arbeitsmateriales erfolgte mit Hilfe eines Diagnoseschlüssels, unter dem die Krankengeschichten abgelegt waren, und durch eine anschließende Kontrolldurchsicht der Diagnosenbücher der Neurologischen Universitätsklinik und der

früheren Neurologischen Abteilung der Medizinischen Universitätsklinik Würzburg über die Jahrgänge 1930 bis 1966.

Insgesamt kamen 1930 bis 1966 31 Patienten mit einer n. M. oder einer h. N. bzw. einer ähnlichen Verdachtsdiagnose zur stationären Durchuntersuchung in die Neurologische Universitätsklinik Würzburg.

Für die vorliegende Arbeit mußten von 31 Patienten zunächst 8 ausgesondert werden, da bei ihnen die Diagnose zum Zeitpunkt der Beobachtung nicht mit hinreichender Sicherheit gestellt werden konnte oder es sich um Erkrankungen komplexeren Charakters im Sinne von Kombinationserkrankungen handelte, die eine eindeutige Zuordnung zur n. M. allein nicht gestatteten. Spätere Untersuchungsergebnisse dieser Patienten liegen nicht vor. Zu diesen Patienten gehören auch Fälle, die anläßlich einer persönlichen Nachuntersuchung ausgesondert werden mußten.

Leider konnten nicht alle zu einer persönlichen Nachuntersuchung einbestellten Patienten erreicht werden, da ihr Aufenthaltsort über Kriegs- und Nachkriegsjahr hinaus uns nicht bekannt geblieben ist. Andererseits konnten wir in 2 Fällen aus den letzten 10 Jahren eine unklare Diagnose jetzt eindeutig klären.

Wir haben in unserem Material auch einen Fall mit gesicherter n. M. berücksichtigt, bei dem später ein Hypophysentumor auftrat und dessen weiteres Schicksal unbekannt ist.

III. EIGENES UNTERSUCHUNGSMATERIAL

1. AUSWERTUNG DER BEFUNDE UND KRANKENGESCHICHTEN UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER SENSIBLEN VERÄNDERUNGEN

Allgemeine Daten:

Zur Beurteilung blieben 23 Fälle übrig: 20 mit n. M. und 3 mit h. N.. In 19 Fällen waren männliche und in 4 Fällen weibliche Personen von der Krankheit betroffen, von den Frauen war keine an h. N. erkrankt.

Das Erkrankungsalter bei der n. M. mit Beginn an den unteren Extremitäten lag zwischen 8 und 51 Jahren und betrug im Durchschnitt 25,2 Jahre. Die h. N. begann in zwei Fällen vor dem 20. Lebensjahr, einmal betrug das Erkrankungsalter 46 Jahre.

Die n. M. begann bei einem Kranken an den Händen im Alter von 33 Jahren, in den anderen Fällen (auch die mit h. N.) waren die oberen Extremitäten - mit 3 Ausnahmen - im Durchschnitt 5 Jahre später erkrankt, dabei betrug die zeitliche Differenz einmal bei einem Fall mit h. N. nahezu 20 Jahre, einmal weniger als ein Jahr. Der durchschnittliche Zeitraum zwischen Erkrankungsbeginn und erster stationärer Durchuntersuchung lag bei 15,2 Jahren, der kürzeste Zeitraum einmal bei zwei Jahren (s. Tabelle).

Eine familiäre Belastung wurde nur in 3 Fällen angegeben. In einem Fall hatte die kleine Tochter eines Patienten eine beginnende Atrophie am rechten Fuß, einmal hatte der Vater wie sein erkrankter Sohn eine Kyphoskoliose, zweimal wurden Poliomyelitiserkrankungen bei Geschwistern angegeben und einmal ein recessiver Erbgang bei h. N. mit insgesamt 4 bekannten Fällen in dieser Familie. In

20 Fällen war die Familienanamnese völlig leer.

Anamnestische Angaben über Erstsymptome:

Da alle Kranken erst relativ spät nach Erkrankungsbeginn zur stationären Aufnahme gelangten, waren die anamnestischen Angaben nicht sehr genau. Anamnestische Unterschiede zwischen n. M. und h. N. ergaben sich nicht, so daß unsere 3 Fälle mit h. N. nicht besonders berücksichtigt werden mußten.

Auffällig häufig ergaben sich Fußdeformitäten, die (wahrscheinlich) als erstes Symptom der Erkrankung an n. M. aufgefaßt werden müssen: ein Patient soll angeborene Klumpfüße gehabt haben, zwei Patienten hatten schon früher Operationen wegen Klumpfußbildung mitgemacht. In 8 Fällen war die Gehfunktion schon so schwer betroffen, daß orthopädisches Schuhwerk getragen werden mußte.

Relativ oft auch fiel den Patienten als erstes Symptom ein Schwächegefühl in den Beinen auf, darüber wurde in insgesamt 8 Fällen berichtet. Durch Gang- und Gleichgewichtsstörungen wurden 5 Patienten auf ihr Leiden aufmerksam.

Paraesthesien an den Händen (einmal) und an den Beinen (viermal) oder auch Schmerzen im Bereich der Arme (zweimal) oder im Bereich der Beine (viermal) leiteten in anderen Fällen das Leiden ein.

Dagegen stand bei keinem Patienten schon von Anfang an eine Verschmächtigung der Muskulatur mit ihren funktionellen Folgen im Vordergrund der Klagen.

Zum Zeitpunkt der ersten stationären Untersuchung in der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg brachte die Mehrzahl der Patienten - insgesamt 10 - Gehbeschwerden vor, die sich als rasche

Ermüdbarkeit der Beine, Schwäche und Unbeholfenheit beim Gehen bemerkbar machten. 3 Kranke berichteten über eine Kraftlosigkeit in den Füßen, so daß sie leicht stolperten und oft hinfielen. Ein Patient klagte über den Verlust der Kraft in seinen Händen und zwei Patienten gaben eine erhebliche Beeinträchtigung ihrer Geschicklichkeit in den Händen an, die die Ausführung feinerer Arbeiten nicht mehr zuließe und sie deshalb besonders schwer belaste. In weiteren 7 Fällen wurden - wohl infolge der schleichenden Progredienz des Leidens - keine genaueren Angaben vorgebracht, sie hatte eine allgemeine Verschlechterung ihrer Leistungsfähigkeit oder sogar eine andere Krankheit zum Arzt geführt.

Bei zwei männlichen Patienten waren zusätzlich zu den Ausfällen von seiten der n. M. noch Folgen von im Krieg erlittenen Verletzungen an den oberen Extremitäten vorhanden.

Befunde bei der Erstuntersuchung:

Als führender Untersuchungsbefund ergaben sich bei allen Kranken (einschließlich der an h. N. Erkrankten) Muskelatrophien. Bei allen waren die unteren Extremitäten von der Atrophie ergriffen, nur in 3 Fällen war - nach einer Krankheitsdauer von je 2, 5 und 17 Jahren - der Prozeß auf die Beine allein beschränkt, in den anderen 20 Fällen waren auch die oberen Extremitäten mit ergriffen.

An den Beinen war es vorwiegend zu einer Parese der Abduktion (Pronation) und der Dorsalflexion des Fußes gekommen, ein "Steppergang" fand sich entsprechend häufig. Neben dieser Beeinträchtigung der Peronaeusgruppe hatte die Atrophie - infolge der langen Verlaufsdauer in unserem Krankengut - auch die kleine Fußmuskulatur (Interossei, Lumbricales), die Zehenextensoren und die Wadenmuskulatur (besonders M. triceps surae, gastrocnemius, soleus, tibialis post., flexor digitorum longus, flexor hallucis longus) ergriffen und zu einer Parese der Zehenstreckung, Plantarflexion und Supina-

tion sowie der Beugung der Zehen geführt. In 4 Fällen hatte die Atrophie - nach einer Verlaufsdauer von je 5, 6, 16 und 27 Jahren - auch die distalen Anteile des Oberschenkels ergriffen, ohne daß es jedoch zu nennenswerten Paresen in diesem Bereich gekommen war. Abweichungen von dem typischen Bild zeigten sich bei 3 Patienten: bei einem Kranken war die Atrophie (nach 8 Jahren) noch auf die Peronaeusmuskulatur beschränkt und in je einem Fall waren die Extensoren im Fußbereich sowie die Tibialisgruppe von der Atrophie ergriffen. Sonst konnte keine Bevorzugung einer bestimmten Muskelgruppe nachgewiesen werden.

An den oberen Extremitäten hatte der atrophische Prozeß vorwiegend die kleine Handmuskulatur (Interossei, Lubricales), die Thenarmuskulatur (M. abductor und flexor pollicis brevis, adductor pollicis und opponens) und die Hypothenarmuskulatur (M. abductor, flexor und opponens digiti minimi) ergriffen und zu einer Parese der entsprechenden Daumen- und Kleinfingerbewegungen geführt. In 8 Fällen waren auch - ohne jeglichen zeitlichen Zusammenhang zur Dauer der Erkrankung - die distalen Anteile der Unterarmmuskulatur ohne Bevorzugung einer bestimmten Muskelgruppe in diffuser Ausdehnung atrophisch, nur einmal waren auch die Oberarme bei einem Erkrankungsalter von 51 Jahren und einer Krankheitsdauer von 8 Jahren mitbeteiligt.

Die Eigenreflexe waren in nahezu allen Fällen in der bekannten Weise abgeschwächt oder aufgehoben. Besonders ausgeprägt waren die Reflexstörungen an den Beinen: der Achillesreflex war mit 2 Ausnahmen ganz erloschen, der Patellarreflex in 11 Fällen - davon viermal nur abgeschwächt - noch auslösbar. Korrelationen zur Krankheitsdauer bestanden nicht. An den Armen waren die Eigenreflexe in 9 Fällen nicht mehr auszulösen, in 8 Fällen waren sie abgeschwächt, in 6 Fällen normal auslösbar.

Pyramidenbahnzeichen fanden sich nicht. Nach KLOTZ und MEYER (1955) - die unter 10 Patienten einen mit Pyramidenbahnzeichen fanden - sollen sie durch den Übergriff des pathologischen Prozesses auf die Pyramidenbahn bedingt sein, wobei dann auch die bereits erloschenen Eigenreflexe wiederkehren und auch vorhandene Gehbeschwerden sich bessern sollen. Anlaß für eine Wiederkehr von Eigenreflexen bei unseren Patienten bot sich nicht.

Die Zusammenhänge zwischen dem Grad der Atrophie, dem Reflexbefund und den Sensibilitätsstörungen mag die am Schluß dieses Kapitels folgende Tabelle (Tabelle I) verdeutlichen, in der die Befunde nach der Dauer der Erkrankung geordnet sind.

In 19 Fällen fanden sich Fußdeformitäten: zehnmal im Sinne eines paralytischen Hohlfußes (einmal bei h. N.), dreimal mit Hammerzehen, achtmal ein Pes equino-varus (zweimal bei h. N.) und einmal paralytisch bedingte Senkfüße. Viermal waren die Hände in Form von "Krallenhänden" (einmal bei h. N.), einmal als "Affenhand" beteiligt.

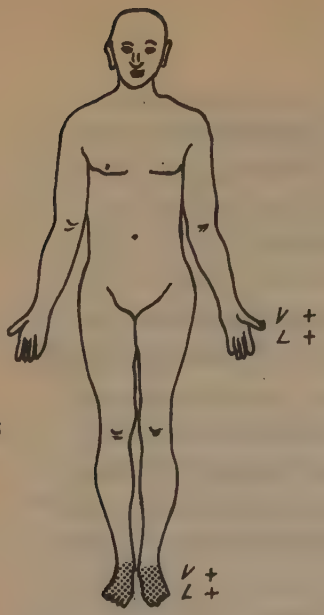
Trophische Störungen und vegetative Zeichen waren in 12 Fällen nicht beschrieben worden, in den übrigen Fällen ergab sich vorwiegend eine Akrocyanose der Füße, nur zweimal waren die Hände ebenfalls beteiligt. Trophische Ulcerationen an Armen oder Beinen waren nur einmal vorhanden. Teigige Schwellungen, abnorme Hautpigmentierungen oder gestörtes Nagelwachstum wurden nicht besonders vermerkt. Eine sichere Korrelation zwischen trophischen Störungen und sensiblen Ausfällen läßt sich nicht herstellen.

In den 20 Fällen mit n. M. war die Sensibilität nur dreimal nicht gestört. Leichtere Störungen der Oberflächensensibilität fanden sich bei 2 Patienten: in je einem Fall bestand eine isolierte,

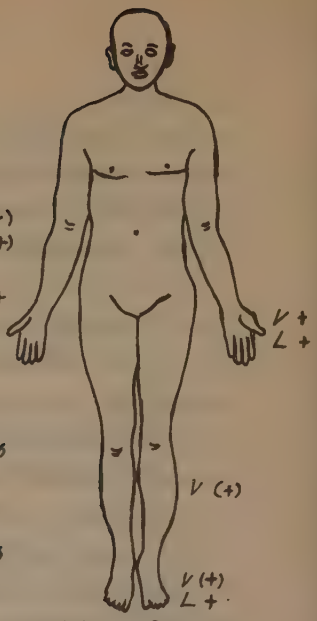
distal betonte Empfindungsstörung für Berührungsreize bei normaler Schmerzempfindung im Bereich aller vier Extremitäten. Alle anderen 15 Fälle zeigten Störungen nahezu aller Qualitäten. Immer war die gestörte Berührungsempfindung mit einer Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung verbunden.

Diese Störungen nahmen bei den 15 Fällen nach distal meist stark zu und waren ohne scharfe Grenze strumpf- bzw. handschuhförmig ausgebreitet. Die proximale Grenze verlief - soweit sie über den Bereich der Hände und Füße hinausging - zirkulär an den Unterschenkeln zehnmal dicht unterhalb der Knie, zweimal im mittleren Drittel und einmal auch im mittleren Drittel der Oberschenkel. An den Armen begann die sensible Störung viermal dicht unterhalb der Ellenbogengelenke, dreimal im distalen Drittel. Bei 6 Kranken waren die oberen Extremitäten ganz ausgespart.

Zur Verdeutlichung der einzelnen sensiblen Störungen und ihres Zusammenhanges mit dem jeweiligen Reflexbefund folgt hier eine graphische Darstellung dieser Störungen bei 23 Patienten. Die Befunde sind nach der Verlaufsdauer der Erkrankung geordnet. Wurde ein Patient zweimal untersucht, ist auch der zuletzt erhobene Befund unter Angabe der Zwischenzeit in einer zweiten Skizze wiedergegeben. Waren die Störungen der Tiefensensibilität seitengleich und symmetrisch ausgeprägt, sind sie nur auf einer Seite der Skizze verzeichnet.

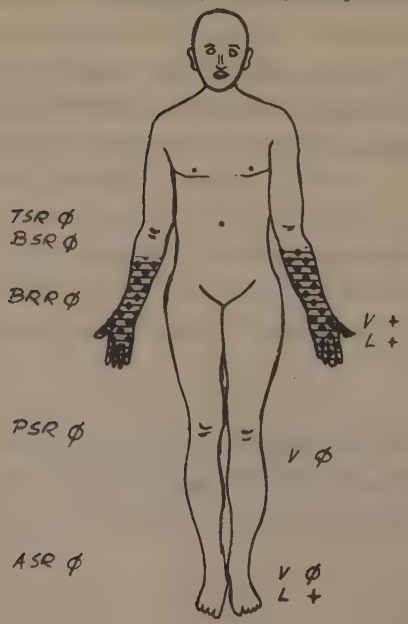


Fall Nr. 30 (n.M.)
Alter: 32 Jahre
Verlaufsdauer: 2 Jahre



Fall Nr. 23 (n.M.)
Alter: 32 Jahre
Verlaufsdauer: 5 Jahre

Fall Nr. 16 (n.M.)
Alter: 59 Jahre
Verlaufsdauer: 8 Jahre



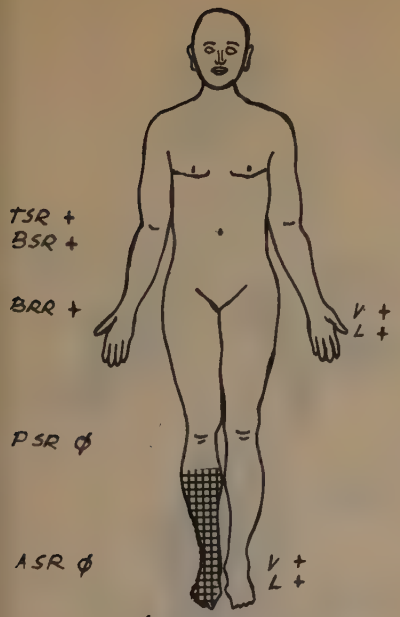
Zeichenerklärung

Verminderung der

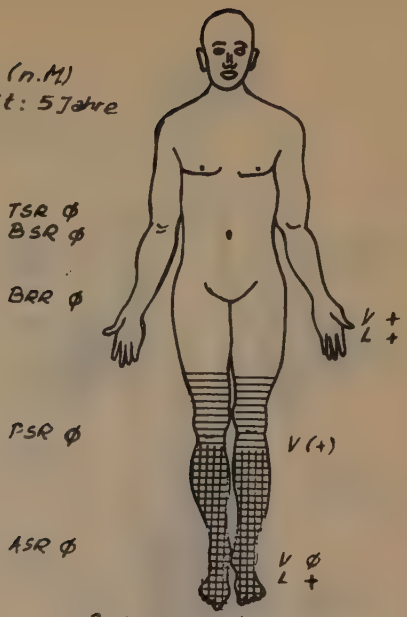
- Berührungsempfindung
- Schmerzempfindung
- Temperaturempfindung
- dissoziierte Empfindungsstörung
- gesamten Oberflächensensibilität

V Vibrationsempfindung
L Lagesinn

Fall Nr. 24 (n.M)
Zwischenzeit: 5 Jahre



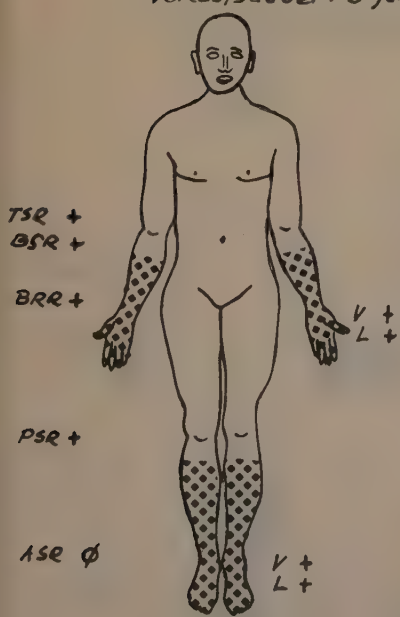
1. Untersuchung
Alter: 22 Jahre
Verlaufsdauer: 3 Jahre



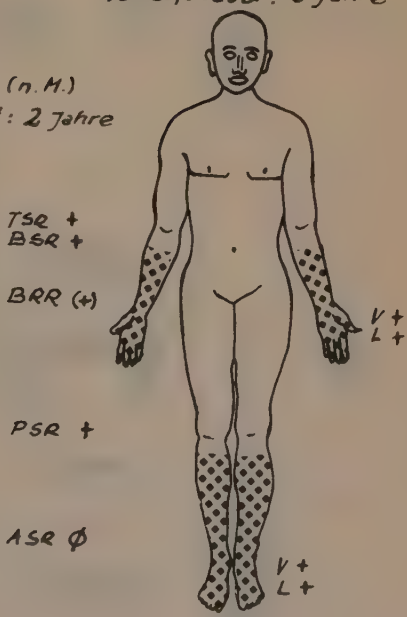
2. Untersuchung
Alter: 27 Jahre
Verlaufsdauer: 8 Jahre

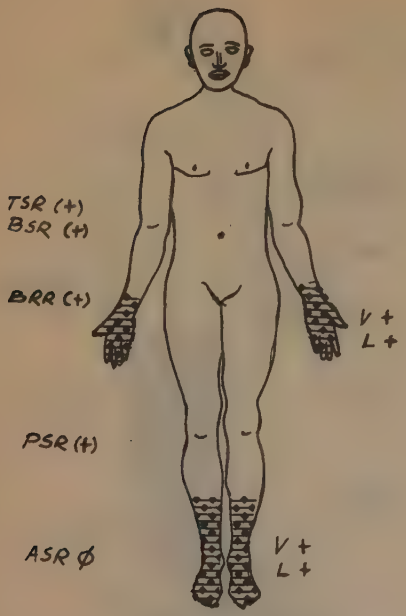
1. Untersuchung
Alter: 26 Jahre
Verlaufsdauer: 6 Jahre

Fall Nr. 28 (n.M.)
Zwischenzeit: 2 Jahre

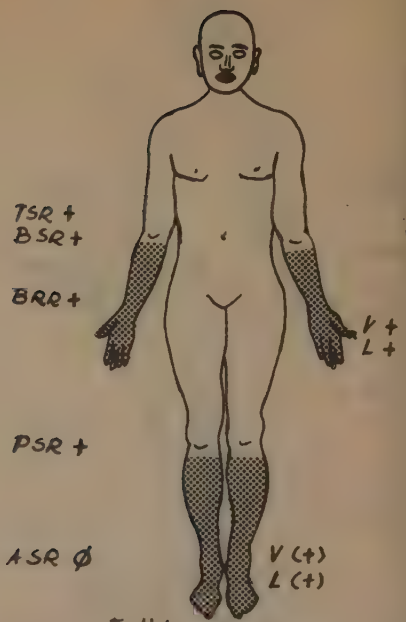


2. Untersuchung
Alter: 28 Jahre
Verlaufsdauer: 8 Jahre



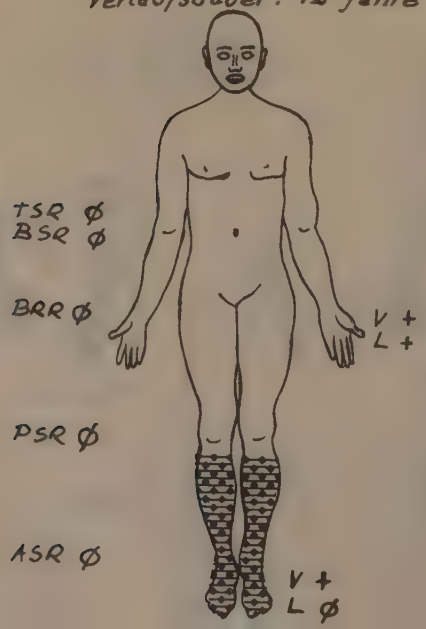


Fall Nr. 10 (n.M.)
Alter: 32 Jahre
Verlaufsdauer: 10 Jahre

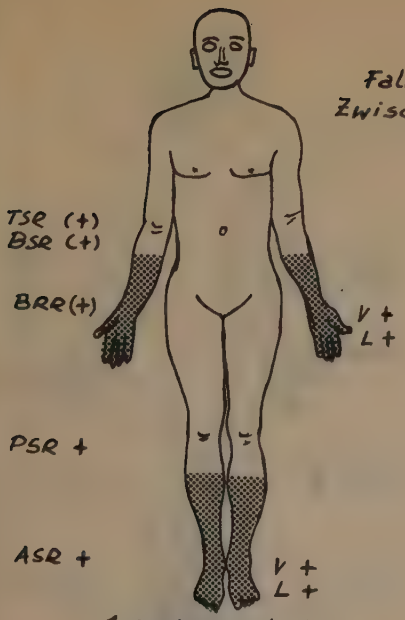


Fall Nr. 27 (n.M.)
Alter: 45 Jahre
Verlaufsdauer: 10 Jahre

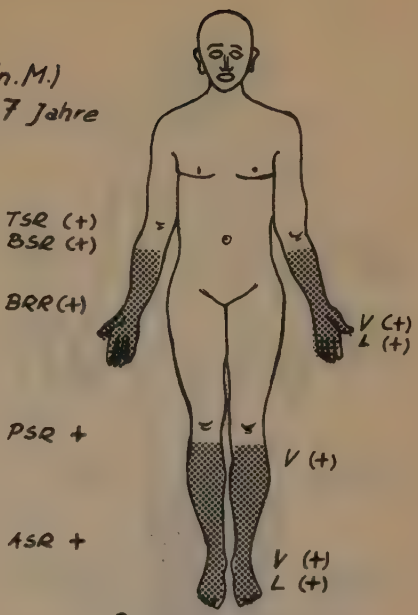
Fall Nr. 21 (n.M.)
Alter: 34 Jahre
Verlaufsdauer: 12 Jahre



Fall Nr. 26 (n.M.)
Zwischenzeit: 7 Jahre

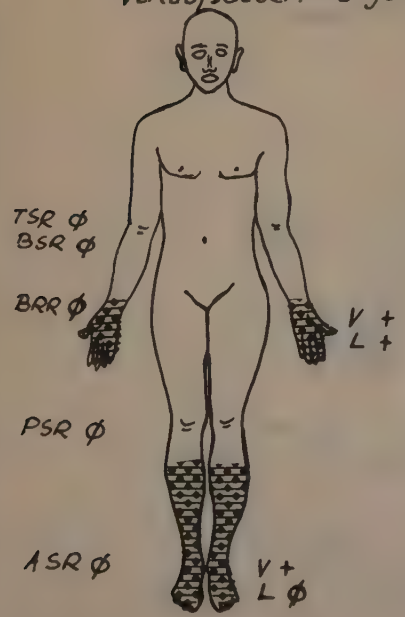


1. Untersuchung
Alter: 38. Jahre
Verlaufsdauer: 5 Jahre

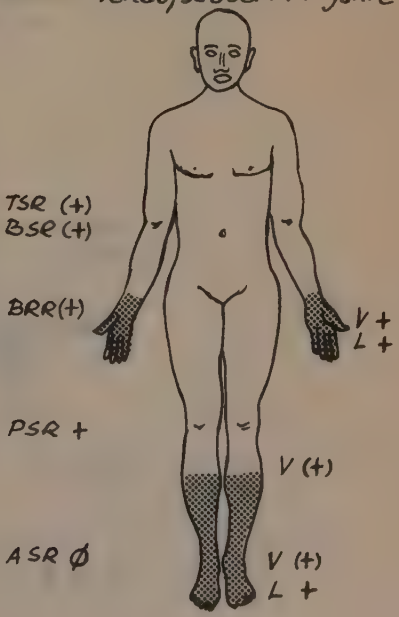


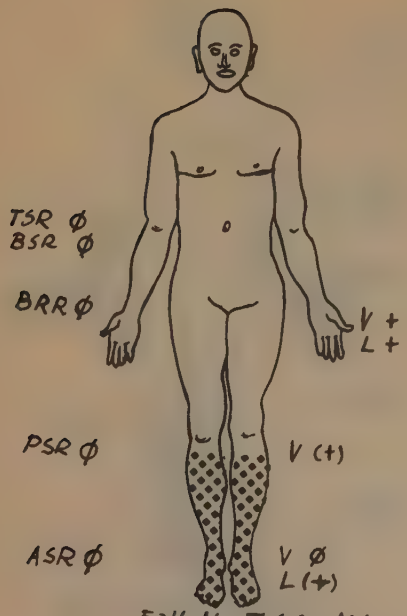
2. Untersuchung
Alter: 45 Jahre
Verlaufsdauer: 12 Jahre

Fall Nr. 25 (n.M.)
Alter: 25 Jahre
Verlaufsdauer: 13 Jahre

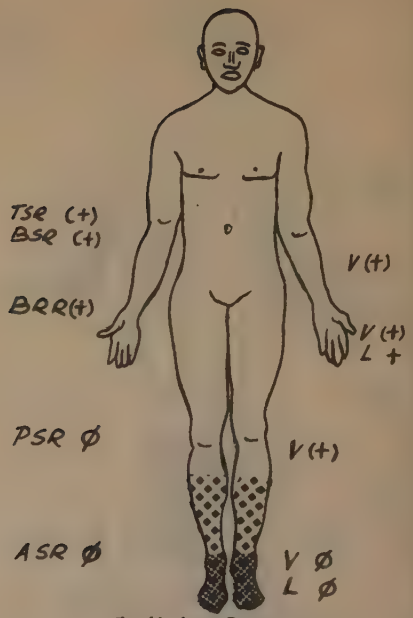


Fall Nr. 14 (n.M.)
Alter: 37 Jahre
Verlaufsdauer: 14 Jahre



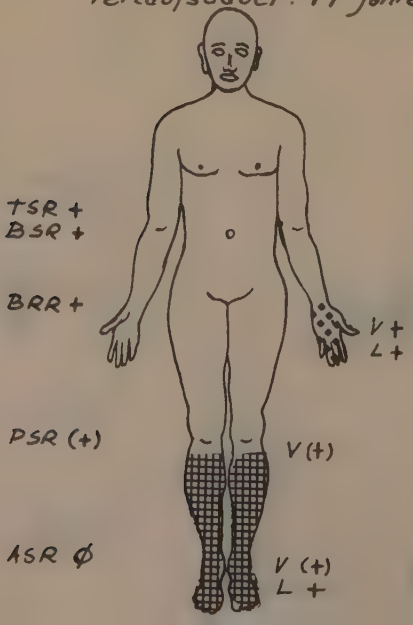


Fall Nr. 31 (n.M.)
Alter: 43 Jahre
Verlaufsdauer: 14 Jahre

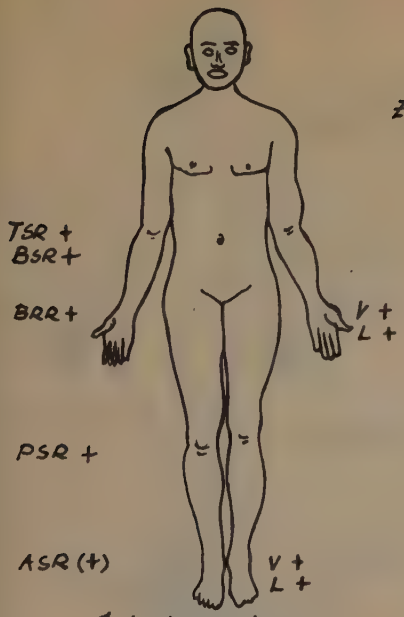


Fall Nr. 22 (n.M.)
Alter: 49 Jahre
Verlaufsdauer: 16 Jahre

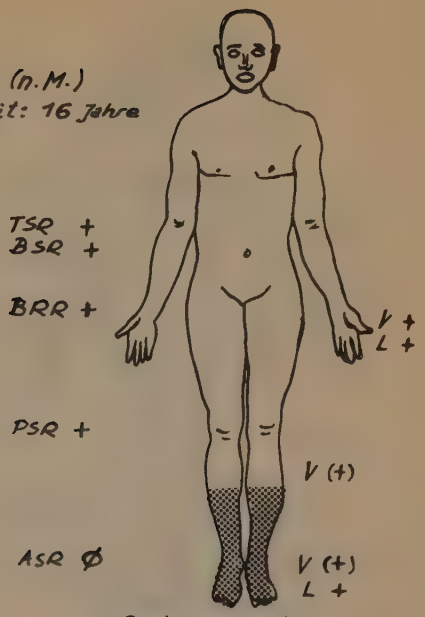
Fall Nr. 15 (n.M.)
Alter: 44 Jahre
Verlaufsdauer: 17 Jahre



Fall Nr. 6 (n.M.)
Zwischenzeit: 16 Jahre

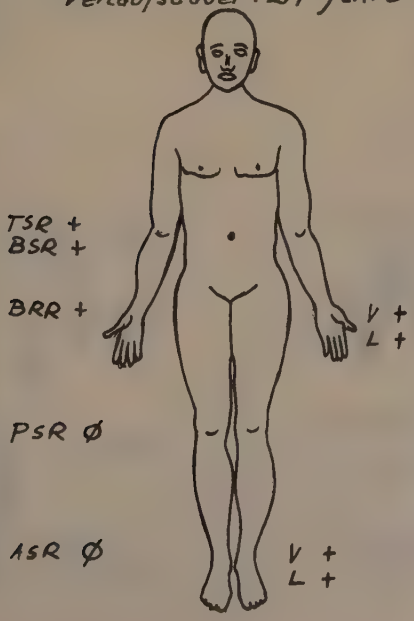


1. Untersuchung
Alter: 16 Jahre
Verlaufsdauer: 8 Jahre

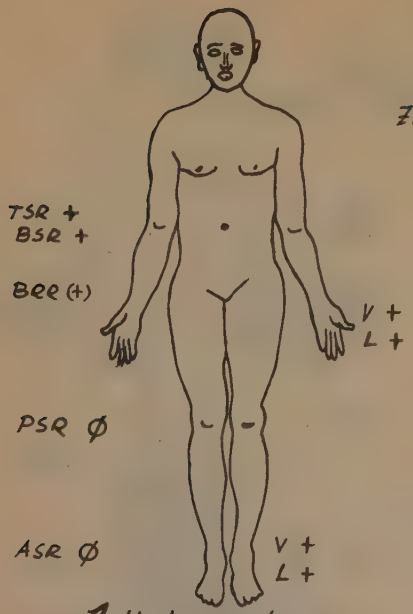


2. Untersuchung
Alter: 32 Jahre
Verlaufsdauer: 24 Jahre

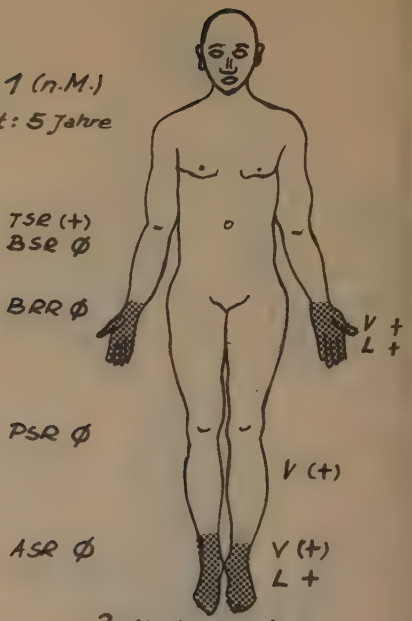
Fall Nr. 20 (n.M.)
Alter: 40 Jahre
Verlaufsdauer: 27 Jahre



Fall Nr. 1 (n.M.)
Zwischenzeit: 5 Jahre

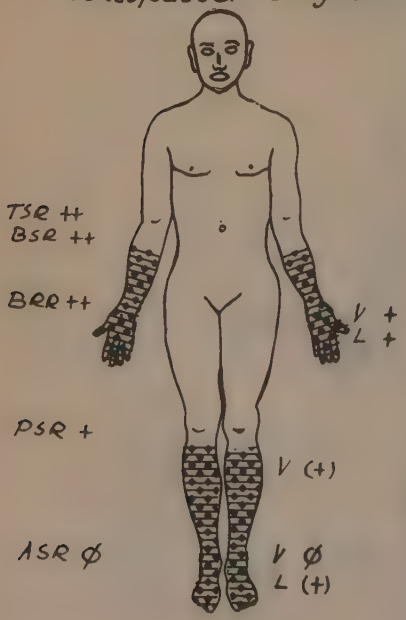


1. Untersuchung
Alter: 33 Jahre
Verlaufsdauer: 25 Jahre

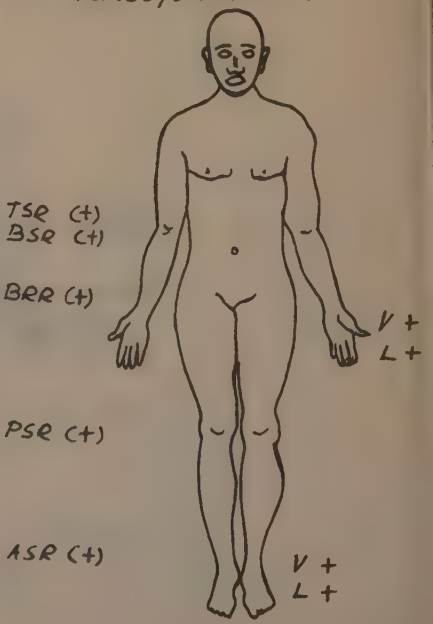


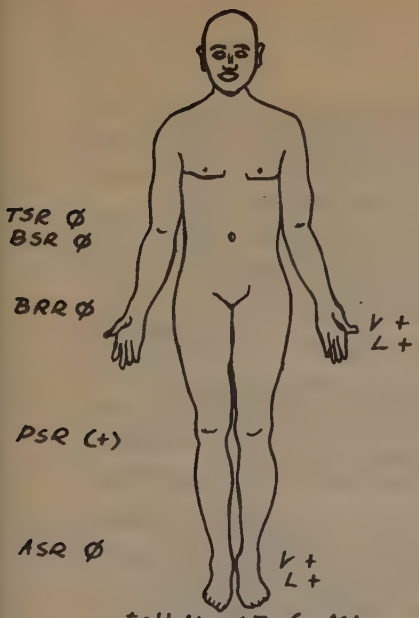
2. Untersuchung
Alter: 38 Jahre
Verlaufsdauer: 30 Jahre

Fall Nr. 29 (n.M.)
Alter: 62 Jahre
Verlaufsdauer: 30 Jahre

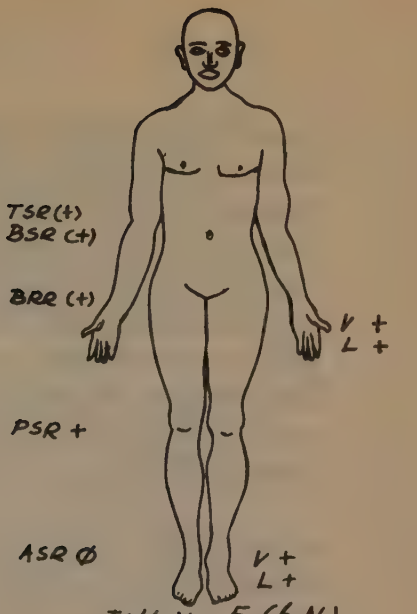


Fall Nr. 12 (n.M.)
Alter: 34 Jahre
Verlaufsdauer: ?



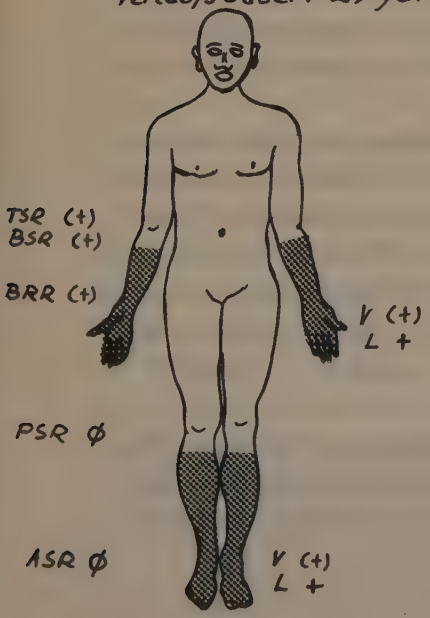


Fall Nr. 13 (n.M.)
Alter: 56 Jahre
Verlaufsdauer: ?

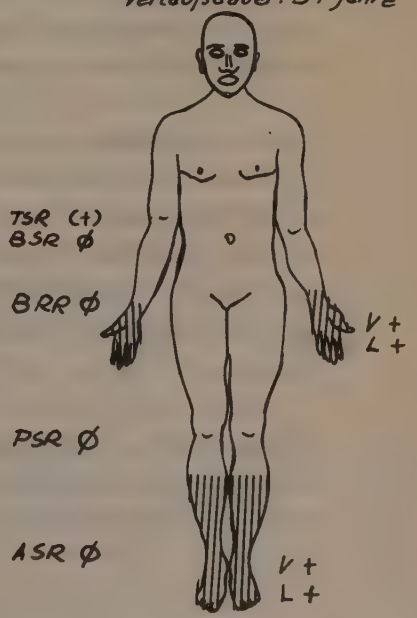


Fall Nr. 5 (h.N.)
Alter: 52 Jahre
Verlaufsdauer: 6 Jahre

Fall Nr. 11 (h.N.)
Alter: 42 Jahre
Verlaufsdauer: 29 Jahre



Fall Nr. 19 (h.N.)
Alter: 44 Jahre
Verlaufsdauer: 34 Jahre



Segmentale oder periphere Begrenzungen konnten nicht gefunden werden. Ein dissoziiertes Verhalten zwischen Störungen der Berührungs- und Schmerzempfindung war mit einer Ausnahme nicht zu beobachten: bei einer Patientin war die Berührungsempfindung im Bereich der Unterschenkel nur angedeutet gestört, Schmerz- und Temperatursinn waren jedoch in ihrer Intensität wesentlich stärker beeinträchtigt und auch weiter nach proximal bis ins mittlere Drittel der Oberschenkel ausgebreitet. Der Befund einer dissoziierten Störung wurde schon 5 Jahre vorher erhoben, jedoch war seinerzeit die Störung nur auf die Unterschenkel beschränkt.

Im Bereich der Tiefensensibilität war das Lagegefühl siebenmal im Bereich der unteren Extremitäten an den Zehen beeinträchtigt, in einem dieser Fälle auch an den oberen Extremitäten im Bereich der Finger. Das Vibrationsempfinden war in 12 Fällen betroffen, davon dreimal an den Zehen ganz aufgehoben und an den Unterschenkeln gleichzeitig stark herabgesetzt. Einmal war es allein gestört, in einem anderen Falle nur mit einer Hypaesthesie verbunden. Anhand einer tabellarischen Übersicht läßt es sich zeigen, daß die Störungen der Oberflächen- und Tiefensensibilität im wesentlichen gleichmäßig ausgebreitet und ausgeprägt sind (s.u.).

Unsere 3 Fälle mit h. N. zeigten keine schweren sensiblen Ausfälle. Bei einem Kranken war die Sensibilität völlig intakt, bei einem war nur die Empfindung für Temperaturreize an den Händen und Füßen verzögert (nach einer Krankheitsdauer von 34 Jahren). Nur ein Patient zeigte einen Ausfall der gesamten Oberflächensensibilität an allen vier Extremitäten und eine Einschränkung des Vibrationsempfindens an den Händen und Füßen. Das Lagegefühl war normal.

Die zeitliche Beziehung der Sensibilitätsstörungen zum Beginn der Erkrankung oder zum Auftreten der Muskelatrophien ist uneinheitlich. In einigen Fällen waren den Patienten sensible Ausfälle kaum

aufgefallen, in den anderen wiederum konnten sie über den Beginn der sensiblen Störungen nur vage und ungenaue Angaben machen. Ebenso hatten unter 20 Patienten nur 6 Schmerzen vorgebracht, die durchweg in den von den Atrophien betroffenen Gebieten lokalisiert wurden. Einmal waren sie vor Beginn des atrophischen Prozesses, einmal zeitlich gekoppelt, in den übrigen Fällen erst später aufgetreten.

Bei 2 Patienten waren die Schmerzen mit Paraesthesien kombiniert. Paraesthesien fanden sich überhaupt nur fünfmal. Sie hatten sich in 2 Fällen mit Erkrankungsbeginn eingestellt, in den anderen aber später - einmal sogar erst nach 10 Jahren. Sie äußerten sich in einem Gefühl des Ameisenlaufens, pelzigem oder taubem Gefühl oder der Empfindung des Eingeschlafenseins der betroffenen Extremitäten.
In den 3 Fällen mit h. N., von denen nur einer schwerere sensible Störungen aufwies, wurde nur einmal über Schmerzen in beiden Händen - ohne zeitliche Beziehung - geklagt.

An zusätzlichen Symptomen boten 5 Patienten einen positiven Romberg (2 von ihnen hatten gleichzeitig Lagesinnstörungen an den Füßen), 8 Patienten eine Ataxie vorwiegend im Sinne einer ataktischen Gangstörung (siebenmal) oder - wie in einem Falle - als statische und intentionelle Ataxie (3 von diesen Patienten hatten außerdem Lagesinnstörungen an den Zehen) und 2 einen Nystagmus. Von seiten der Augen fanden sich einmal eine Ptosis (ihre Genese wurde nicht genauer geklärt), einmal eine fehlende Lichtreaktion und einmal eine Anisokorie. In je einem Fall bestanden eine Hyperlordosierung der Lendenwirbelsäule, eine Kyphose (bei h. N.) und ein Verlust des Hörvermögens.

Eine ausführliche tabellarische Übersicht (Tabelle II) gibt an dieser Stelle Auskunft über die Kombination und Ausprägung der Symptome sowie über den Beginn und die Dauer der Erkrankung.

FALL NR.	VERLAUFSDAUER IN JAHREN	MUSKELTROPHIK
30 n.M.	2	leichte Atrophie der Unterschenkel- und Fußmuskulatur
23 n.M.	5	Atrophie der Oberschenkel(distales Drittel)-,Unterschenkel- und Fußmuskulatur
16 n.M.	8	Atrophie der Oberarm-,Unterarm- und der gesamten Handmuskulatur sowie der Unterschenkel- und Fußmuskulatur
24 n.M.	8	Atrophie der Unterarm-,der gesamten Hand- und Peronaeusmuskulatur
28 n.M.	8	leichte Atrophie der Unterarmmuskulatur,stärkere der gesamten Hand-,Unterschenkel- und Fußmuskulatur
10 n.M.	10	Atrophie der Interossei und Lumbricales der Hände,der Peronaeus- und kleinen Fußmuskulatur
27 n.M.	10	Atrophie der Interossei und Lumbricales an den Händen,d Gastrocnemius bds. und der kleinen Fußmuskulatur
21 n.M.	12	Atrophie der Thenar- und Hypothenarmuskulatur sowie der terschenkel(bes.Peronaei)- und Fußmuskulatur
26 n.M.	12	Atrophie der Unterarm- und der gesamten Handmuskulatur s der Peronaei,des M.tibialis ant. und der Fußmuskeln
25 n.M.	13	Atrophie der Interossei und Lumbricales der Hände sowie der Unterschenkel- und Fußmuskulatur
14 n.M.	14	Atrophie der Interossei und Lumbricales an den Händen,de Peronaeus- und kleinen Fußmuskulatur
31 n.M.	14	Atrophie der Interossei und der Thenarmuskulatur an den Händen sowie der Unterschenkel- und Fußmuskulatur
22 n.M.	16	starke Atrophie d.Unterarm-,Thenar-u.Hypothenarmuskulatu sowie d.Oberschenk.(distales Drittel)-,U.schenk.-u.Fußmu
15 n.M.	17	starke Atrophie der Unterschenkel(bes.Tibialisgruppe)- und Fußmuskulatur
6 n.M.	24	leichte Atrophie der Interossei und Lumbricales an den H den,geringe Atrophie der Unterschenkel- und Fußmuskulatu
20 n.M.	27	Atrophie d.Unterarm-u.Handmuskulatur(Interossei,Lumbrica les) sowie d.Oberschenk.(distales Drittel)-,U.schenk.u.F
1 n.M.	30	Atrophie der gesamten Hand-,Unterschenkel- und Fußmuskulatur
29 n.M.	30	Atrophie der Hand(Thenar,Interossei,Lumbricales)-,Unterschenkel- und Fußmuskulatur
12 n.M.	?	starke Atrophie der Unterarm-,der gesamten Hand-,Unterschenkel- und Fußmuskulatur
13 n.M.	?	Atrophie der gesamten Hand-,Unterschenkel- und Fußmuskulatur
5 h.N.	6	Atrophie der Unterarm-,der gesamten Hand-,Oberschenkel-Unterschenkel- und Fußmuskulatur
11 h.N.	29	starke Atrophie der gesamten Handmuskulatur,ganz geringe Atrophie der Unterschenkel- und Fußmuskulatur
19 h.N.	34	Atrophie der Hand(Interossei,Lumbricales)-,Unterschenkel und Fußmuskulatur

EIGENREFLEXE	SENSIBILITÄT
rme: Ø,Ø,Ø eine: Ø,Ø	leichte Störung der gesamten Oberflächensensibilität an den Füßen
rme: +,+,+ eine: Ø,Ø	Verminderung des Vibrationsempfindens im Tibia- und Fußbereich bds.
rme: Ø,Ø,Ø eine: Ø,Ø	Hypaesthesie u.Hypalgesie an d.Händen u.Unterarmen(proxim. Grenze:Ellenbogen),Vibrationssinn im Tibia- und Fußbereich bds.aufgehoben
rme: Ø,Ø,Ø eine: Ø,Ø	Störung der gesamten Oberflächensensibilität von d.Knien abwärts,Tiefensensib.a.Unterschenkeln u.Füßen beeinträchtigt
rme: +,+,(+) eine: +,Ø	Hypaesthesie der Arme und Beine mit Proximalem Beginn unterhalb der Ellenbogen bzw. der Knie
rme: (+),(+)+ eine: (+), Ø	Hypaesthesie u.Hypalgesie an d.Armen u.Beinen,etwa im mittleren Drittel d.Unterarme u.Unterschenkel beginnend
rme: ++,++,++ eine: +, Ø	Verminderung d.ges.Oberflächensensib.mit prox.Grenze an den Ellenbogen u.Knien,Tiefensensibilität an den Zehen gestört
rme: Ø,Ø,Ø eine: Ø,Ø	Hypaesthesie u.Hypalgesie an d.Unterschenkeln mit prox.Grenze im oberen Drittel,Lagegefühl an den Zehen aufgehoben
rme: (+)(+)(+) eine: +, +	Störung d.ges.Oberflächensensib.mit prox. Grenze i.ob.Dritt d.Unterarme u.Knien,Tiefensens.an Händen,Füßen u.Tibia gest
rme: Ø,Ø,Ø eine: Ø,Ø	Hypaesthesie u.Hypalgesie d.Hände u.Unterschenkel mit Beginn im prox.Drittel,Lagegefühl an den Zehen aufgehoben
rme: (+)(+)(+) eine: +, Ø	Verminderung d.ges.Oberflächensensib.an d.Unterarmen,Händen Unterschenk.u.Füßen,Vibrat.sinn an Tibia u.Fuß bds.vermind.
rme: Ø,Ø,Ø eine: Ø,Ø	Hypaesthesie d.Beine mit prox.Grenze an d.Knien,Störung d. Tiefensensibilität im Tibia- und Fußbereich bds.
rme: (+)(+)(+) eine: Ø, Ø	Störung d.Oberflächensensib.an d.Beinen(prox.Grenzean den Knien),Vibrations- u.Lagesinn an den Zehen aufgehoben
rme: ++,++,++ eine: (+),Ø	Hypaesthesie d.link.Hand,Störung d.Oberflächensensibilität u.d.Vibrationssinns an d.Unterschenkeln u.Füßen
rme: ++,++,++ eine: +, Ø	Hypaesthesie und Hypalgesie der Beine(prox.Grenze an d. Knien),Vibrationssinn im Tibia- u.Fußbereich bds.vermindert
rme: +,+,+ eine: Ø,Ø	intakt
rme: (+),Ø,Ø eine: Ø, Ø	Hypaesthesie und Hypalgesie nur an den Händen und Füßen
rme: ++,++,++ eine: +, Ø	Hypaesthesie und Hypalgesie an den Armen und Beinen mit proximaler Grenze im Ellenbogen- und Kniebereich
rme: (+)(+) Ø eine: +, Ø	intakt
rme: Ø,Ø,Ø eine: (+)Ø	intakt
rme: (+)(+)(+) eine: +, Ø	intakt
Arme: (+)(+)(+) Beine: Ø, Ø	Störung der gesamten Oberflächensensibilität an den Armen und Beinen mit proximaler Grenze im Ellenbogen- und Kniebereich,Störung des Vibrationssinns an den Händen und Füßen
Arme: (+),Ø,Ø Beine: Ø, Ø	Verzögerung der Temperaturempfindung an den Händen und Füßen

FALL NR.	ALTER	GE-SCHLECHT	ERKRANKUNGS-ALTER FÜSSE	ERKRANKUNGS-ALTER HÄNDE	SENSIBILITÄTSAUSFÄLLE BERÜHRUNG	SCHMERZ	TEMPERATUR	VIBRATION	LA
1 n.M.	38	männl.	8	21	an den Füßen u.Händen vermindert	Hyperalgesie d. Hände u. Füße		an d.Unterschenkeln u.Füßen gestört	an Fü ges
6 n.M.	32	weibl.	8	15	an d.Unterschenkeln u.Füßen vermindert	Hypalgesie im gleichen Bereich		an d.Knien u.Füßen gestört	
10 n.M.	32	männl.	22	22	an d.Armen u.Beinen gestört	Hypalgesie im gleichen Gebiet			
12 n.M.	34	männl.	?	?	alle Qualitäten intakt				
13 n.M.	56	männl.	?	?	alle Qualitäten intakt				
14 n.M.	37	männl.	23	23	an d.Armen u.Beinen vermindert	Hypalgesie im gleichen Bereich	in gleicher Ausdehnung gestört	an d.Tibia u.Fuß bds. vermindert	
15 n.M.	44	männl.	27	—	Hypaesthesie d. linken Hand	Hypalgesie d. Unterschenkeln u.Füßen gestört	an d.Unterschenkeln u.Füßen gestört	im Tibia- u.Fußbereich bds. vermindert	
16 n.M.	59	männl.	51	?	an d.Unterarmen u.Händen gestört	Hypalgesie im gleichen Gebiet		im Tibia- u.Fußbereich bds. aufgehoben	
20 n.M.	40	männl.	13	?	alle Qualitäten intakt				
21 n.M.	34	männl.	22	22	an d.Unterschenk. u.Füßen vermindert	Hypalgesie im gleichen Gebiet			an Ze au ho
22 n.M.	49	männl.	33	?	an d.Unterschenk. u.Füßen vermindert	Hypalgesie an d.Füßen	an d.Füßen vermindert	im Tibia-, Fuß- u. Handgebiet vermindert	an Fü st
23 n.M.	45	männl.	40	—				an d.Tibia u.Fuß bds. vermindert	
24 n.M.	27	weibl.	19	24	an d.Unterschenk. u.Füßen nur leicht vermindert	deutlich im gleichen Gebiet gestört	an d.Unterschenk. u.Füßen deutlich vermindert	an d.Knien vermindert an d.Füßen aufgehoben	an st

ZAHLENLESEN	MUSKELATROPHIEN						REFLEXSTÖRUNGEN				
	UNTERARM	HAND	PERONAEI	TIBIALIS ANTERIOR	GASTROCNEMIUS	FUSS	TSR	BSR	BRR	PSR	ASR
auf dem Fußrücken bds. unsicher	+	+	+	gut erhalten	+	+	(+)	ø	ø	ø	ø
	keine	+	(+)	(+)	(+)	(+)	++	++	++	+	ø
	keine	+	+	+	+	+	(+)	(+)	(+)	(+)	ø
	+	+	+	+	+	+	(+)	(+)	ø	(+)	+
	keine	+	+	+	+	+	ø	ø	ø	(+)	ø
	keine	+	+	ganz gering betroffen		+	(+)	(+)	(+)	+	ø
	nicht atrophisch		+	+	(+)	+	++	++	++	(+)	ø
an den Füßen gestört	+ und am Oberarm	+	+	+	+	+	ø	ø	ø	ø	ø
	+	+	+	+	+	+	+	+	+	ø	ø
an den Füßen gestört	keine	+	++	+	+	+	ø	ø	ø	ø	ø
an den Füßen gestört	+	+	+	+	+	+	(+)	(+)	(+)	ø	ø
	nicht atrophisch		+	+	+	+	+	+	+	ø	ø
an den Unterschenkeln gestört	+	+	+	geringer betroffen		+	ø	ø	ø	ø	ø

FALL NR↓	ALTER	GE-SCHLECHT	ERKRANKUNGS-ALTER		SENSIBILITÄTSAUSFÄLLE				
			FÜSSE	HÄNDE	BERÜHRUNG	SCHMERZ	TEMPERATUR	VIBRATION	LAG
25 n.M.	25	weibl.	12	?	an d.Händen u.Beinen vermindert	Hypalgesie im gleichen Gebiet			an Zeh auf hob
26 n.M.	45	männl.	37	33	an d.Unterarmen, Händen, Unterschenk. u.Füßen vermindert	Hypalgesie im gleichen Bereich	in gleicher Ausdehnung gestört	im Hand-, Tibia-u. Fußbereich vermindert	an Fing u.Z hen stö
27 n.M.	45	weibl.	35	43	an d.Unterarmen, Händen, Unterschenk. u.Füßen vermindert	Hypalgesie im gleichen Gebiet	in gleicher Ausdehnung gestört	an d.Füßen vermindert	an Zeh ge st
28 n.M.	28	männl.	20	21	an d.Unterarmen, Händen, Unterschenk. u.Füßen vermindert				
29 n.M.	62	männl.	32	?	an d.Unterarmen, Händen, Unterschenk. u.Füßen vermindert	Hypalgesie im gleichen Gebiet		im Tibiabereich vermindert, an d.Zehen aufgehoben	an Zeh ge stö
30 n.M.	32	männl.	30	—	an d.Füßen vermindert	Hypalgesie an d.Füßen	an d.Füßen gestört		
31 n.M.	43	männl.	29	?	an d.Unterschenk. u.Füßen vermindert			im Tibia- u.Fußbereich bds. vermindert	an Zeh ge stö
5 h.N.	52	männl.	46	51	alle Qualitäten intakt				
11 h.N.	42	männl.	13	35	an d.Unterarmen, Händen, Unterschenk. u.Füßen vermindert	Hypalgesie im gleichen Gebiet	in gleicher Ausdehnung gestört	an d.Händen u.Füßen vermindert	
19 h.N.	44	männl.	10	10			an d.Händen u.Unterschenk. u.Füßen Empfindung verzögert		

ZAHLENLESEN	MUSKELATROPHIEN						REFLEXSTÖRUNGEN				
	UNTERARM	HAND	PERONAEI	TIBIALIS ANTERIOR	GASTROCNEMIUS	FUSS	TSR	BSR	BRR	PSR	ASR
am linken Unterschenkel gestört	keine	+	+	+	+	+	ø	ø	ø	ø	ø
an den Händen und Füßen gestört	+	+	+	+	(+)	+	(+)	(+)	(+)	+	+
	keine	+	(+)	(+)	+	+	++	++	++	+	ø
	(+)	+	+	+	+	+	+	+	(+)	+	ø
	keine	+	+	+	+	+	++	++	+	+	ø
	nicht atrophisch		+	(+)	(+)	(+)	ø	ø	ø	ø	ø
	keine	+	++	++	++	++	ø	ø	ø	ø	ø
	+	+	+	+	+	+	(+)	(+)	(+)	+	ø
	keine	++	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	(+)	ø	ø
	keine	+	+	+	+	+	(+)	ø	ø	ø	ø

2. KASUISTIK

Um die verschiedenartige Ausprägung sensibler Störungen in unserem Krankengut aufzuzeigen, seien an dieser Stelle 3 Fälle eingehender geschildert. Gleichzeitig soll diese Kasuistik das allmähliche Fortschreiten der sensiblen Veränderungen im Verlauf mehrerer Jahre demonstrieren. Ein Kranker wies zunächst gar keine Sensibilitätsstörungen auf, nach einer Verlaufsdauer von 16 Jahren jedoch hatte sich eine Störung der gesamten Oberflächensensibilität entwickelt (Fall 6), bei einem anderen Patienten hatte sich eine - schon anfänglich bestehende - gleichmäßige Beeinträchtigung der Oberflächensensibilität auch nach sieben Jahren nicht verändert (Fall 26). Der dritte Fall soll das Verhalten einer zunächst gering ausgebreiteten dissoziierten Empfindungsstörung nach einer Krankheitsdauer von fünf Jahren zeigen (Fall 24).

FALL 6.

Die Eltern der - jetzt 32jährigen - Patientin sind gesund. In der weiteren Familie sind keine Nerven - oder Gemütsleiden bekannt.
A. F. wurde am 14.11.1935 geboren, über die Geburt und die Entwicklung im Kindesalter ist nichts Auffälliges bekannt. Im neunten Lebensjahr mußte sie fast drei Monate lang das Bett hüten, da sie nicht mehr richtig laufen konnte. Jetzt könne sie nur noch sagen, daß sie damals immer sehr müde gewesen sei, sonst wisse sie nichts Genaues über die damalige Erkrankung. Ein Jahr später machte sie sehr schwere Masern durch, die seinerzeit quälende Kopfschmerzen und eine nicht näher geklärte Hörstörung sowie Sehstörung verursachte. Im vierzehnten Lebensjahr begann allmählich sich ein doppelseitiger Klump-Hohlfuß zu entwickeln, der zusehends das Gehen erschwerte. Bei Spaziergängen und längerem Laufen bemerkte sie außerdem ein Müdewerden der Beine, stolperte häufig oder fiel wegen Unebenheiten des Bodens hin.
A. F. wurde erstmalig im Alter von 16 Jahren in der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg untersucht und dabei folgender Befund erhoben:
Hirnnerven: keine pathologischen Befunde.
Obere Extremitäten: beide Hände sind bei sonst normal entwickelter Armmuskulatur infolge einer Atrophie

der kleinen Handmuskulatur (Lumbricales, Interossei) fast skelettiert, wodurch es zu einer deutlichen Parese in der Beugung der Grundphalangen und der Streckung der Mittel- und Endphalangen gekommen ist. Kein Tremor, keine statische oder intentionelle Ataxie, jedoch sind die Bewegungsfolgen der Finger der rechten Hand leicht gestört. Oberflächen- und Tiefensensibilität sind nicht faßbar verändert. Die Armeigenreflexe sind seitengleich mittellebhaft auszulösen, die Fingerbeugerreflexe sind eher abgeschwächt.

Rumpf: keine Störung.

Untere Extremitäten: deutlicher Klump-Hohlfuß beiderseits. Bei unauffälliger Oberschenkelmuskulatur ist die distale Muskulatur besonders im Tibialis- und Peronaeusbereich etwas verschmächtigt, ohne daß deutliche Atrophien oder Paresen nachzuweisen sind. Die Muskulatur ist normoton. Störungen der Oberflächen- oder Tiefensensibilität fehlen. Die Eigenreflexe sind im Patellarbereich normal, im Achillessehnenbereich nur noch schwach auslösbar. Pathologische Reflexe fehlen.

Der Romberg'sche Versuch ist sicher, keine statische Ataxie oder Dysmetrie bei Knie-Hackenversuch. Der Gang ist breitbeinig und etwas ataktisch. Der Zehen- und Hackengang ist nur sehr schlecht möglich.
Im Anschluß an diese Untersuchung wurde am linken Fuß eine orthopädische Operation wegen Klump-Hohlfußbildung, 4 Wochen später auch am rechten Fuß durchgeführt. Danach habe sie noch 7 Jahre lang "Fußschienen" bis zu den Knien tragen müssen. Mit 25 Jahren seien beide Füße wegen starker Schmerzen erneut operiert worden. Im Winter des gleichen Jahres habe sie ein "offenes" Bein links gehabt, das nicht durch Krampfadern bedingt gewesen sei und noch einige Male aufgetreten sei.

Die zweite neurologische Untersuchung erfolgte 16 Jahre später:

Hirnnerven: nicht gestört.

Obere Extremitäten: trotz einer deutlichen Skelettierung beider Hände ist die Kraft relativ gut erhalten. Die Atrophie hat vorwiegend die Interossei ergriffen und zu einer Parese der Fingeradduktion geführt. Am rechten Daumenballen ist der M. abductor pollicis brevis deutlicher atrophiert als links. Die Unterarmmuskulatur ist nicht

atrophisch und normoton. Keine Störungen des Armvorhalteversuches und des Finger-Nasen-Versuches. Die Bewegungsfolgen im Handgelenk und die Fingereinzelbewegungen sind ungestört. Sensible Störungen sind nicht nachweisbar. Die Eigenreflexe der Arme sind normal auslösbar.

Rumpf: kein pathologischer Befund.

Untere Extremitäten: Klump-Hohlfuß beiderseits mit erheblicher Verkrümmung der Zehen nach dorsal, mehrere Operationsnarben auf beiden Fußrücken. Die Trophik ist bis auf eine leichte Verschmächtigung der Unterschenkel unauffällig, die Muskulatur leicht hypoton. Paresen sind nicht sicher - besonders wegen einer erheblichen Bewegungseinschränkung im Bereich des oberen Sprunggelenkes (die Malleolarregion ist beiderseits aufgetrieben) - nachweisbar. An sensiblen Ausfällen finden sich eine Hypaesthesie, die etwa 10 cm oberhalb der Knöchel beginnt, sowie eine Hypalgesie mit strumpfförmiger Ausbreitung im gleichen Gebiet. Die Temperaturempfindung ist bis auf eine angedeutete Störung im Fußspitzenbereich intakt. Das Lagegefühl ist nicht gestört, das Vibrationsempfinden von den Knien abwärts leicht beeinträchtigt. Die Eigenreflexe sind im Patellarbereich leicht abgeschwächt, die Achillesreflexe nicht mehr auslösbar.

Koordinationsstörungen bestehen nicht, jedoch ist der Normalgang breitbeinig und ohne orthopädisches Schuhwerk kaum möglich, alle anderen Gangproben sind wegen der schweren Fußdeformitäten nicht ausführbar.

FALL 26.

Ein Bruder des jetzt 48 Jahre alten Kranken habe im dritten Lebensjahr eine Poliomyelitis durchgemacht und sei seitdem bettlägerig gewesen. Als er 33jährig starb, soll ein Muskelschwund am ganzen Körper bestanden haben. Sonst seien in der Familie keine weiteren schweren Allgemein- oder Nervenkrankheiten bekannt geworden.

H. B. wurde am 1. 4. 1919 geboren. Seine Geburt sei normal gewesen, jedoch habe er als Kleinkind die "Englische Krankheit" gehabt, so daß er erst mit 3-4 Jahren habe richtig laufen können. Im 33. Lebensjahr habe bei ihm eine Darmverschlußoperation durchgeführt werden müssen. Etwa um diese

Zeit habe er zum ersten Mal ein Steifigkeitsgefühl in beiden Händen bemerkt, bald darauf eine Schwäche in den Armen. Gleichzeitig sei ihm als lästige Begleiterscheinung ein Ameisenlaufen in den Händen aufgefallen.
Mit 38 Jahren wurde H. B. in unserer Klinik zum ersten Mal neurologisch untersucht, wobei folgender Befund erhoben werden konnte:

Hirnnerven: regelrechter Befund.

Obere Extremitäten: symmetrisehe Atrophie der kleinen Handmuskulatur (Interossei, Lumbricales) sowie im Bereich der Unterarme mit diffuser Ausbreitung. Außer einer Parese der vorwiegend seitlichen Fingerbewegungen bestehen keine nennenswerten Paresen, die Fingereinzelbewegungen und die Bewegungsfolgen im Handgelenk sind beiderseits nur langsam und ungeschickt. Der Muskeltonus ist normal. Sensible Ausfälle bestehen in einer Störung für Schmerz-, Temperatur- und Berührungsreize im Bereich der Unterarme und Hände mit proximaler Grenze im Ellenbogenbereich. Die Tiefensensibilität ist nicht gestört. Beim Finger-Nasen-Versuch angedeutetes Vorbeizeigen, kein Intentionstremor. Die Eigenreflexe sind an den Armen nur schwach auszulösen, die Fingerbeugerreflexe fehlen.

Rumpf: ohne pathologischen Befund.

Untere Extremitäten: leichte Hohlfußbildung beiderseits ohne Krallenstellung der Zehen. Trophik und Tonus sind beiderseits - auch in den distalen Muskeln - unauffällig. Die Kraftleistungen der Muskeln im Unterschenkel- und Fußbereich sind beiderseits leicht vermindert. Der Knie-Hacken-Versuch ist nicht gestört. Sensible Ausfälle finden sich - im mittleren Drittel der Unterschenkel beginnend - für alle Qualitäten der Oberflächensensibilität mit distaler Betonung. Die Tiefensensibilität ist intakt. Die Eigenreflexe im Patellar- und Achillessehnenbereich sind gut auslösbar, pathologische Reflexe fehlen.

Der Romberg' sche Versuch ist sicher, ohne Schwanken, der Normalgang ist breitbeinig und etwas ataktisch, andere Gangproben sind nicht gestört.
Nach dieser Untersuchung habe sich im 38. bis 45. Lebensjahr die Schwäche in beiden Armen weiter verstärkt, seine Hände und Vorderarme seien sichtlich magerer geworden, Mit 44 Jahren sei das Steifigkeitsgefühl auch in den Beinen aufgetreten, zu der bald auch

eine Schwäche getreten sei. Er habe nicht mehr richtig gehen können, weil er rasch beim Laufen müde wurde, sich unsicher gefühlt habe und oft gestolpert sei.
Im 45. Lebensjahr - sieben Jahre nach der ersten Untersuchung - wurde H. B. erneut untersucht:

Hirnnerven: kein pathologischer Befund.
Obere Extremitäten: symmetrische Atrophie der Unterarme mit diffuser Ausbreitung und der gesamten Handmuskulatur (Interossei, Lumbricales, Thenar- und Hypothenargruppe), Parese der seitlichen Fingerbewegungen, der Ab- und Adduktion, Flexion und Oppositionsbewegung des Daumens sowie der Abduktion und Flexion des Kleinfingers. Die Vorderarmmuskulatur ist hypoton, kein Tremor, keine Ataxie. Die Oberflächensensibilität ist mit Beginn an den Ellenbogen und distaler Betonung für alle Qualitäten gestört, das Vibrationsempfinden an den Händen und das Lagegefühl im Bereich der Finger beeinträchtigt. Die Eigenreflexe und die Fingerbeugerreflexe sind nur schwach auslösbar.
Rumpf: kein pathologischer Befund.
Untere Extremitäten: ausgeprägter Hohlfuß beiderseits mit Krallenstellung der Zehen, die Unterschenkelmuskulatur ist mit einer Bevorzugung der Extensoren im Fußbereich atrophisch. Es besteht eine deutliche Parese der Fußabduktion, Pronation und Dorsalflexion. Ebenso ist die Oberschenkelmuskulatur im distalen Drittel leicht atrophiert ("Storchenbeine"), keine nennenswerten Paresen in diesem Bereich. Die gesamte Unterschenkelmuskulatur ist hypoton. Der Knie-Hacken-Versuch ist nicht ganz sicher. Neben einer Störung der Oberflächensensibilität (Schmerz, Temperatur und Berührung) mit proximaler Grenze im Patellarbereich und distaler Betonung findet sich auch eine Beeinträchtigung der Tiefensensibilität: das Vibrationsempfinden ist von den Knien abwärts vermindert, das Lagegefühl im Bereich der Zehen gestört. Die Eigenreflexe sind seitengleich auslösbar.

Der Romberg'sche Versuch ist unsicher, der Gang breitbeinig, ataktisch-dysmetrisch und infolge der Muskelhypotonie und der Paresen der peronealen Muskulatur in Form eines "Steppergang es" verändert. Seiltänzer- und Zehengang sind nur schlecht durchführbar.

FALL 24.

Die Eltern der jetzt 27 Jahre alten Patientin sind gesund, schwere Allgemeinkrankheiten oder Nervenleiden fehlen in der Familie.
H. H. wurde am 24. 6. 1940 geboren. Geburt und kindliche Entwicklung seien normal verlaufen. Im 10. Lebensjahr habe sie eine Blinddarmoperation mitgemacht. Mit 19 Jahren sei sie von einem Motorrad angefahren worden, jedoch nicht schwer verletzt gewesen. 14 Tage danach habe sie den 4. und 5. Finger der rechten Hand nicht mehr adduzieren können. Massage und eine elektrische Behandlung hätten keine Besserung gebracht. Zwei Jahre später habe sie beim Laufen ein Schwächegefühl - besonders im rechten Bein - gemerkt, ebenso ein häufiges "Umknicken". Wenig später habe sich eine rasche Ermüdbarkeit schon nach kurzen Wegstrecken in den Beinen eingestellt. Durch orthopädisches Schuhwerk seien diese Beschwerden etwas besser geworden.
Im 22. Lebensjahr wurde H. H. zum ersten Mal in der Neurologischen Universitätsklinik untersucht und dabei folgender neurologischer Befund erhoben:

Hirnnerven: keine Störung.
Obere Extremitäten: bei sonst unauffällig entwickelter Muskulatur fällt eine leichte Atrophie im rechten Thenarbereich sowie eine (wahrscheinlich unfallbedingte) Ulnarisschwäche der rechten Hand auf. Der dritte und vierte Finger sind abduciert. Der Muskeltonus ist normal. Störungen im Bereich der Oberflächen- oder Tiefensensibilität bestehen nicht. Die Fingereinzelbewegungen sind rechts gestört, sonst finden sich keine weiteren Störungen wie z. B. Ataxie oder Tremor. Die Armeigenreflexe und die Fingerbeugerreflexe sind normal auslösbar.
Rumpf: normaler Befund.
Untere Extremitäten: beide Unterschenkel zeigen eine wenig ausgeprägte Atrophie der Muskulatur von diffuser Ausbreitung, rechts jedoch ist der M. tibialis deutlich paretisch. Die Parese hat zu einer Beeinträchtigung der Dorsalflexion und Supination des Fußes geführt. Der Muskeltonus ist beiderseits etwas schlaff. Bei intakter Tiefensensibilität besteht am rechten Fuß und Unterschenkel eine deutliche Empfindungsstörung für Schmerz- und Temperaturreize. Die Berührungsempfindung ist nur sehr geringfügig im Bereich des rechten Fußes gestört. Die Eigenreflexe an den Beinen

sind nicht mehr zu erhalten, pathologische Reflexe fehlen. Keine Dysmetrie beim Knie-Hakken-Versuch. Der Gang ist breitbeinig-ataktisch, Zehen- und Hackengang sind unmöglich.

2 Jahre nach dieser Untersuchung begann die Krankheit auch in den Armen mit einer Ungeschicklichkeit in den Händen - besonders rechts -. Sie habe allmählich alle Tätigkeiten wie z. B. Stricken oder Schreiben aufgeben müssen, die Hände seien mehr und mehr abgemagert und ihre Kraft zusehends geschwunden.

5 Jahre nach der ersten Untersuchung wurde die nun 27jährige Patientin erneut untersucht:

Hirnnerven: nicht gestört.

Obere Extremitäten: außer einer diffusen Muskelatrophie beider Vorderarme, die zu einer allgemeinen Verschmächtigung der Vorderarme geführt hat, findet sich eine Atrophie der kleinen Handmuskulatur (Interossei, Lumbricales) an beiden Händen, außerdem ist die Thenarmuskulatur insgesamt geschwunden. Von einer Parese sind besonders die Seitenbewegungen der Finger, die Daumenbeweglichkeit (Abduktion und Adduktion, Flexion und Oppositionsbewegung) betroffen. Links findet sich eine angedeutete Krallenhand. Die Muskulatur ist hypoton, die Sensibilität völlig intakt. Die Fingereinzelbewegungen sind beiderseits erheblich gestört, die Eigenreflexe und die Fingerbeugerreflexe sind nicht mehr auszulösen.

Rumpf: kein pathologischer Befund.

Untere Extremitäten: Spitzfuß beiderseits, Atrophie der gesamten Unterschenkelmuskulatur mit Bevorzugung der Peronaeusgruppe. Pronation und Dorsalflexion der Füße sind paretisch. Die Fußmuskulatur ist ebenfalls - aber nicht ganz so stark - geschwunden (besonders Interossei, Lubricales, kurze Extensoren und Abduktoren, M. abductor hallucis). Der Muskeltonus ist vermindert. An sensiblen Störungen findet sich eine Hypaesthesie von sehr leichter Ausprägung im Bereich beider Unterschenkel und Füße mit einer proximalen Begrenzung unterhalb der Knie. Temperatur- und Schmerzempfindung sind deutlich gestört und bis zur Knieregion bzw. ins mittlere Drittel der Oberschenkel ausgebreitet. Das Lagegefühl ist nur am rechten Fuß leicht gestört,

das Vibrationsempfinden beiderseits im Patellar - und Tibiabereich herabgesetzt, an den Füßen aufgehoben. Zusätzlich bestehen eine deutliche Ataxie beim Knie-Hacken-Versuch und ein breitbeinig-ataktischer Gang (nur mit Unterstützung möglich) mit "Hahnentritt" beiderseits. Die Eigenreflexe sind an den Beinen nicht mehr auslösbar, pathologische Reflexe fehlen.

IV. DISKUSSION DER ERGEBNISSE

Auf die differentialdiagnostische Bedeutung von Sensibilitätsstörungen bei der n. M. wird in der Literatur sehr wenig eingegangen. Die wenigen Arbeiten, die sich näher mit Sensibilitätsstörungen beschäftigen, kommen jedoch zu so erheblich divergierenden Schlüssen, daß sie eingehender erörtert und mit unseren Befunden verglichen werden müssen.

Eine extreme Auffassung vertreten BRONISCH und HUBER (1955). Diese Autoren meinen, daß Sensibilitätsstörungen bei der n. M. nur gelegentlich vorkommen. Sie weisen in diesem Zusammenhang auf die gleiche Auffassung von DÉJERINE, CHARCOT und MARIE hin. Wenn überhaupt sensible Störungen gefunden würden, so nur in leichter Form. Sie stellten nur eine Spielart der Erkrankung dar. Ihr Material ist dem unseren zahlenmäßig gleich: 14 männliche und 6 weibliche Kranke in allen Altersstufen. Während in unseren 20 Fällen sensible Störungen nur dreimal fehlten, fanden sie in ihrem Material nur einen Fall mit einem deutlichen Ausfall der Berührungsempfindung von den Knien abwärts (die Krankheitsdauer wird von den Autoren nicht erwähnt). Sie stellten durch die Untersuchung der Sensibilität an gesunden Personen - auch an sich selbst - keine wesentlichen

Unterschiede in den Ergebnissen bei den gesunden Personen und den Fällen mit n. M. fest. BRONISCH und HUBER fanden bei Gesunden und bei Kranken distal betonte Abfälle der Leistung und sensible Unterschiede zwischen der Innen- und Außenseite der Unterschenkel und zu verschiedenen Tageszeiten je nach Prüfung am Abend oder Morgen. Außerdem zeigte sich eine Abhängigkeit der Ergebnisse von Durchblutungsstörungen in den Beinen. Große Bedeutung messen sie auch der Möglichkeit subjektiver Fehlerquellen bei.

Als das andere Extrem dürfen wohl die Befunde von ENGLAND und DENNY-BROWN angeführt werden. Sie erwähnen schwerste sensible Ausfälle in Verbindung mit deutlichen trophischen Veränderungen. Sie fanden diese Kombination vor allem in den Fällen, bei denen das Leiden früh begonnen und einen schweren Verlauf genommen hatte. In 6 Fällen unseres Krankengutes, bei denen das Leiden vor dem 20. Lebensjahr begann und durchschnittlich schon 18 Jahre bestand (die kürzeste Krankheitsdauer betrug 8, die längste 30 Jahre), war die Sensibilität fünfmal gestört, jedoch nie schwer. In einem Fall bestand die Krankheit schon 27 Jahre, dennoch war die Sensibilität völlig intakt. Bei den anderen 5 früherkrankten Patienten fand sich viermal eine Beteiligung der Tiefensensibilität (Krankheitsdauer 8, 13, 24 und 30 Jahre), dreimal waren die oberen Extremitäten zusätzlich befallen (Krankheitsdauer 8, 13 und 30 Jahre). Ein Vergleich mit den restlichen 14 Fällen - ohne Berücksichtigung des Erkrankungsalters - ergab ebenfalls keine besonderen Unterschiede. Die Patienten unserer Untersuchungsreihe verhalten sich somit anders als die von ENGLAND und DENNY-BROWN, aber auch anders als die von BRONISCH und HUBER.

Eine Besonderheit boten die Fälle von ENGLAND und DENNY-BROWN insofern, als zwei Patienten perforierende Ulcerationen an den Füßen mit nachfolgender Osteomyelitis bekamen, die eine Am-

putation der betroffenen Gliedmaßen notwendig machte. Unter unseren Patienten fand sich kein gleichartiger Fall.

Weiterhin berichten sie in ihrer Arbeit über eine radiculäre Verteilung der sensiblen Störungen, die sich zuerst an den Außenrändern der Füße und Beine bemerkbar machten. Sie sehen deswegen die n. M. nicht als eine Rückenmarkserkrankung an, sondern als eine radiculäre Neuropathie ("hereditary radicular neuropathy"). Eine ähnliche Meinung vertrat im vorigen Jahrhundert H. H. TOOTH. Segmentale Verteilung der sensiblen Störungen beschrieb außer ENGLAND und DENNY-BROWN nur noch DELL' ACQUA (1935). Bei der Durchsicht unseres Materials konnte kein Fall von radiculärem oder segmentalem Verteilungstyp nachgewiesen werden, immer war die Grenze bei strumpf- bzw. handschuhförmiger und cirkulärer Ausbreitung um die Extremitäten proximalwärts unscharf abgegrenzt und nahm distalwärts zu.

Eine dritte Variante sensibler Ausfallserscheinungen diskutieren KLOTZ und MEYER (1955) an Hand von 10 Patienten mit n. M.. Sie fanden achtmal sensible Störungen, viermal davon eine dissoziierte Empfindungsstörung. Das Syndrom war jedoch nie voll ausgeprägt, d. h. immer waren leichte Störungen der Berührungsempfindung gleichzeitig zu erfassen. Die Schmerz- und Temperaturempfindung war aber wesentlich stärker beeinträchtigt als der Berührungssinn. Die Störung entsprach nie einer bestimmten Krankheitsphase, sie war nur vorübergehend nachzuweisen. Diese Tatsachen führen KLOTZ und MEYER darauf zurück, daß die Bahnen der Schmerz- und Temperaturempfindung im Rückenmark im wesentlichen durch ein zentrales Kabel (Vorderseitenstränge) geleitet werden, während für den Berührungssinn 2 Wege (über die Hinter- und Vorderseitenstränge) zur Verfügung stehen. Wenn der Prozeß fortschreitet, so meinen sie, würden sich auch die sensiblen Intensitätsunterschiede allmählich verlieren.

Unter unseren Fällen fand sich nur ein Kranker mit einer dissoziierten Empfindungsstörung: bei der ersten klinischen Untersuchung war die Berührungsempfindung nur sehr gering, Schmerz- und Temperaturempfinden jedoch deutlich gestört, alle anderen Qualitäten waren intakt. 5 Jahre später bestand noch das gleiche Syndrom, jedoch war die Begrenzung der Empfindungsstörung für Schmerz und Temperatur nach proximal fortgeschritten und hatte schon nahezu die ganzen Oberschenkel mitergriffen, während die proximale Grenze der Hypaesthesie wie früher im Unterschenkelbereich angegeben wurde. Auch war diesmal das Vibrationsgefühl an den Beinen eingeschränkt und das Lagegefühl am rechten Fuß gestört. Die oberen Extremitäten waren trotz ausgedehnter Atrophien, die 5 Jahre zuvor nur andeutungsweise vorhanden waren, von sensiblen Störungen frei. Unter den Fällen von KLOTZ und MEYER war nur einer, der nach einem so langen Intervall noch eine dissoziierte Empfindungsstörung aufwies. Bei den anderen 3 Patienten hatte sich das dissoziierte sensible Bild nach spätestens 3 Jahren völlig verwischt.

Die Störungen der Motorik bestanden bei allen Kranken besonders in ausgeprägten Muskelatrophien, die durch Paresen in dem betroffenen Gebiet die - in den meisten Fällen infolge von Hand- und Fußdeformitäten schon verminderte - Funktionstüchtigkeit der Gliedmaßen weiterhin beeinträchtigt hatten.

Die Atrophien hatten vor allem an den Beinen zu Paresen der Pronation und Dorsalflexion des Fußes und infolge der meist langen Verlaufsdauer auch zu Paresen der Supination und Plantarflexion sowie der Zehenbewegungen geführt. Der Schweregrad der Paresen stand in direktem Zusammenhang mit der Krankheitsdauer, die funktionelle Beeinträchtigung der erkrankten Muskeln nahm mit der Verlaufsdauer allmählich zu. Auch im Bereich der oberen Extremitäten war die Atrophie - hatte sie erst einmal an den Armen begonnen - allmählich fortgeschritten und hatte schwere Paresen aller Muskeln

im Handbereich (Interossei, Lumbricales, Thenar- und Hypothenarmuskulatur) verursacht.

Ein direkter Zusammenhang zwischen Krankheitsdauer und Störung des Reflexverhaltens ergab sich nicht, wenn auch in den meisten Fällen mit langer Verlaufsdauer die Eigenreflexe (besonders an den Beinen) erloschen waren. Bei einem Patienten dagegen waren z. B. noch nach 30 Jahren alle Eigenreflexe an den Armen und die Patellarreflexe auslösbar. Auch nach langer Krankheitsdauer waren bei vielen Kranken die Eigenreflexe besonders an den oberen Extremitäten normal zu erhalten. War aber dagegen die Unterarmmuskulatur in den atrophischen Prozeß einbezogen, konnten sie - mit einer Ausnahme - jedoch nicht mehr ausgelöst werden.

Trotz des geringen Ausmaßes der trophischen Störungen in unserem Material sei noch einmal kurz auf die interessanten Beziehungen zwischen den sensiblen Befunden der n. M. und denen der 1942 von THÉVENARD beschriebenen familiären Akropathia ulceromutilans hingewiesen, die vorwiegend auch eine erhebliche Störung der Trophik aufweist. Das mittlere Erkrankungsalter beträgt 14 Jahre, die manifeste Erkrankung verläuft nicht gleichmäßig progredient, sondern in Schüben ("poussées évolutives") mit Störungen der Hauttrophik und osteolytischen Skelettveränderungen. THÉVENARD fand außerdem abgeschwächte Eigenreflexe und - nur in einem Durchgangsstadium - eine dissoziierte Empfindungsstörung. Diese geht in der manifesten Phase in eine gleichmäßige Beeinträchtigung der Oberflächensensibilität über und zeigt niemals eine periphere oder segmentale Ausbreitung. Der weitere Verlauf ist wie bei der n. M. durch eine schleichende Progredienz beim Übefgreifen der Störungen von den distalen auf die proximalen Extremitätenabschnitte gekennzeichnet.

Die klinische und die auch anatomisch auffällige Analogie zur n. M.

veranlaßte zur Frage, ob man nicht die n. M. und die Thévenard-sche Akropathie zu einer gemeinsamen Gruppe "erblicher Wurzeldegenerationen" zusammenfassen sollte. So bezeichnete aus mehreren Gründen DENNY-BROWN (s. o.) die n. M. als "hereditary radicular neuropathy", die familiäre Trophoneurose - wie das Thévenard'sche Syndrom auch genannt wird - als "hereditary sensory radicular neuropathy". In 5 Fällen fand THÉVENARD (zitiert nach KLOTZ und MEYER) sogar Übergangsformen: hier war die familiäre Trophoneurose neben einer Abschwächung der Eigenreflexe an den Extremitäten mit distalen Muskelatrophien an den Extremitäten verbunden (v. BOGAERT 1958, HELLER und ROBB 1959, MANDELL und SMITH 1960, WADIA und DASTUR 1960, PALLIS und SCHNEEWEIS 1962).

Unser Material bot keinen Fall mit solchen trophischen Störungen, die den Verdacht auf eine familiäre Trophoneurose nahegelegt hätten oder bei dem - in Anbetracht des relativ jungen Alters dieses Syndroms - die Diagnose einer n. M. in dieser Weise hätte abgeändert werden müssen. So bleibt es der Zukunft überlassen, weiteres Material zu bringen, das die Verwandschaft beider Formen weiter klären wird.

Zusammenfassend ist festzustellen, daß unserer Erfahrung nach sensible Störungen in der Regel zur n. M. gehören, auch wenn sie in Einzelfällen fehlen sollten. Dennoch darf man einer gestörten Sensibilität bei der n. M. - wie auch nahezu jedem anderen Symptom dieses Leidens - keine absolute pathognomonische Bedeutung beimessen.

Nach genetischen Gesichtspunkten müssen wohl alle unsere Fälle der n. M. zur recessiv erblichen Form gezählt werden, da bei dem dominant erblichen Typ der Progreß regelmäßig ist und sich ebenfalls bei unseren Patienten kein Hinweis auf eine Miterkrankung

einer ganzen Sippe fand, durch die eventuell der dominante autosomale oder X-chromosomale Erbgang hätten gesichert werden können. Da uns außerdem keine Geschwisterfälle bekannt wurden, handelt es sich bei allen unseren Erkrankten mit n. M. um sporadische Fälle, von denen mit größter Wahrscheinlichkeit 18 zum recessiven autosomalen Typ, 2 dagegen zum recessiven X-chromosomal erblichen Typ der n. M. gezählt werden müssen.

Wie BECKER 1966 schreibt, macht der recessive autosomale Typ nur einen geringen Teil der Gesamtzahl der Erkrankungen an n. M. aus, jedoch ist über die absolute Häufigkeit nichts bekannt. Klinisch unterscheidet sich diese recessive Form kaum von der dominant erblichen. Auffällig sind jedoch ein durchschnittlich früheres Erkrankungsalter, das in die frühe Kindheit fällt (5. bis 10. Lebensjahr), das frühzeitige Auftreten von Fußdeformitäten (meist in Form von Klumpfüßen mit Krallenzehen oder Hohlfüßen), die häufig orthopädische Operationen erforderlich machen und eine scheinbare Häufung von relativ früh entstehenden Hohl- und Klauenhänden. Nach der Auffassung von ALLAN (1939) neigt der recessive Typ zu einer frühen Gehunfähigkeit und Hilfsbedürftigkeit, so daß im allgemeinen die Kranken schon im zweiten Lebensjahrzehnt "hoffnungslose Krüppel" seien.

In unserem Krankengut fand sich keine Bevorzugung des frühen Erkrankungsalters: nur 2 Patienten erkrankten vor dem 10. Lebensjahr, während das durchschnittliche Erkrankungsalter bei 25,4 Jahren lag, in einem Fall betrug es sogar 51 Jahre. Jedoch stimmte mit der Symptomatik des recessiven Typs die große Zahl von Hand- und Fußdeformitäten bei unseren Kranken sowie ihr relativ frühes Auftreten überein. Bei 14 von 18 Patienten hatte sich ein pathologischer Fuß im Sinne eines paralytischen Hohlfußes (achtmal), eines Pes equino-varus (dreimal) oder eines paralytischen Senkfußes (einmal) entwickelt. Bei 4 Patienten war der Gebrauch der Hände

durch die Ausbildung einer "Krallenhand" (dreimal) oder einer "Affenhand" (einmal) beeinträchtigt. Schon anamnestisch wurde sehr häufig als erstes Symptom der Krankheit eine Fußanomalie angegeben: ein Patient will bei der Geburt schon Klumpfüße gehabt haben. In einem Fall war eine Operation wegen Klumpfußbildung erforderlich und 8 Kranke konnten schon seit langer Zeit ohne orthopädisches Schuhwerk nicht mehr gehen. Die These ALLANs, nach der der recessive Typ zu früher Pflegebedürftigkeit neigt, fanden wir nur einmal bei unserer Kranken mit der dissoziierten Empfindungsstörung bestätigt, die schon mit dem 25. Lebensjahr gehunfähig geworden war.

Typisch für den recessiven Typ ist auch seine Neigung zu ungewöhnlichen Symptomen: häufigere Beteiligung der Oberschenkel - und Oberarmmuskulatur in größerer Ausdehnung (REINHARDT 1897, VAJDA 1955), Kyphoskoliose (RAYMOND 1900, STEINTHAL 1929), Demenz (SCHWARTZ 1963), Oxycephalie mit abnorm hohen Gaumen (CENDROWSKI 1964), Hautulcerationen (HOFFMANN 1889). Eine Opticusatrophie haben bei Geschwistern (DAVIDENKOW 1927), in sporadischen Fällen BALLET und ROSE (1904), GORDON (1903), KRAUSS (1906) und BOETERS (1938) beschrieben. Taubheit mit Opticusatrophie fand TAYLOR (1912), eine häutige Syndaktylie der 2. und 3. Zehe F. SCHULTZE (1884). Nach P. E. BECKER kann es sich in in einem Teil der Fälle mit solchen ungewöhnlichen Symptomen um die Auswirkung des pathogenen Gens handeln, in den anderen Fällen liegt wohl eine zufällige Kombination vor.

Ungewöhnliche Symptome in unserem Material fanden sich vorwiegend im Bereich der Pupillomotorik: einmal eine fehlende Lichtreaktion und einmal eine Anisokorie. In je einem Fall bestanden eine Ptosis, eine Hyperlordosierung der Lendenwirbelsäule und Verlust des Hörvermögens. Bei drei anderen Kranken war die Oberschenkelmuskulatur von der Atrophie mitbetroffen, bei einem Patienten auch

die Oberarmmuskulatur.

Das häufige Fehlen von schwerwiegenden sensiblen Störungen bei der recessiv erblichen n. M. war in unserem Krankengut nicht nachzuweisen. In 16 von 18 Fällen war die Sensibilität beeinträchtigt, meist in der Art, wie sie für die dominant erbliche Form typisch ist. Dagegen fanden wir das relativ häufige Vorkommen von Schmerzen und Paraesthesien beim recessiven Typus bei unseren Kranken bestätigt: viermal wurden die Paraesthesien im Bereich der Beine, einmal an den Händen geschildert. Schmerzen gaben 6 Patienten an, wobei die Schmerzen in 4 Fällen erst später aufgetreten waren.

Zum recessiv autosomal erblichen Typ gehört wohl auch jener Fall (Nr. 26), bei dem die Atrophie an den Händen begann. Da im späteren Verlauf des Leidens die Atrophie auch auf die unteren Extremitäten übergriff, kann dieser Fall nicht zum "Hand-Schultergürteltyp" (HÄNEL 1890) gerechnet werden, bei dem Atrophien an den Beinen fehlen und der nur bei dem dominanten autosomalen Typ beschrieben ist.

2 Kranke können wohl auf Grund ihrer klinischen Symptomatik zum recessiv X-chromosomal erblichen Typ der n. M. gerechnet werden (Nr. 20, 28).

Sippen mit der recessiven Variante dieses Erbganges haben HERRINGHAM (1889), SAINTON (1902), CHURCH (1906) und ALLAN (1939) publiziert. Das klinische Bild dieses Typs, der seltener als seine dominante Variante und auch als der recessive autosomale Typ ist, ist durch ein Erkrankungsalter zwischen dem 15. und 20. Lebensjahr und durch einen unterschiedlich schweren Krankheitsverlauf charakterisiert: in einigen Fällen werden die Kranken schon im mittleren Lebensalter arbeitsunfähig, in anderen wiederum bleibt die Arbeitsfähigkeit länger erhalten. Regel-

mäßig wird die Krankheit mit Gehstörungen und Fußdeformitäten eingeleitet. Beim Gehen werden anfänglich die medialen Fußteile nicht mehr belastet, später entsteht allmählich ein Pes equinovarus. Häufig werden auch die Hände von der Verkrüppelung nicht verschont. Die Muskelatrophien sind an den Unterschenkeln und an den Händen lokalisiert, die Sensibilität ist fast regelmäßig intakt.

Unter Berücksichtigung des Erkrankungsalters finden sich zwei unter unseren Patienten, die im typischen Lebensalter erkrankt waren. Das Leiden begann bei einem von ihnen mit einer Klumpfußbildung, die nach einer Verlaufsdauer von 9 Jahren eine orthopädische Operation erforderlich machte. Bei seiner Untersuchung (nach einer Krankheitsdauer von 27 Jahren) fanden sich ausgeprägte Muskelatrophien der Unterschenkel- und Fußmuskulatur, an den oberen Extremitäten war die Muskulatur der Hände und der Unterarme atrophisch, die Hände waren aber nicht verkrüppelt. Die Prüfung der Sensibilität ergab einen völlig normalen Befund. Bei dem anderen Kranken traten zu Beginn der Krankheit Gehstörungen und eine Schwäche in den Beinen auf, die ihn (nach einer Krankheitsdauer von 6 Jahren) in die Klinik führten. Die neurologische Untersuchung ergab neben einer Atrophie der Unterschenkel- und Fußmuskulatur sowie der Hände einen leichten Hohlfuß beiderseits. Die Sensibilität war nur gering gestört, da nur die Berührungsempfindung an den Händen, an den Unterschenkeln und Füßen leicht beeinträchtigt war. Bei einer Nachuntersuchung (zwei Jahre später) war der Befund kaum verändert. Die Atrophie hatte jedoch zugenommen, und die Hypaesthesie hatte die Unterarme ergriffen. Alle anderen sensiblen Qualitäten waren nicht gestört. An beiden Füßen bestand ein deutlicher Hohlfuß.

Die Patienten mit einer h. N. müssen wahrscheinlich - mit einer Ausnahme - dem recessiven Typ der h. N. zugerechnet werden. In zwei Fällen handelte es sich um sporadische Fälle, in einem wurde

eine familiäre Belastung angegeben. Jedoch fehlten in der Familie dieses Patienten Kranke in der direkten Ascendenz und Descendenz sowie Geschwisterfälle, die beim recessiven Typ selten sind (DÉJERINE und SOTTAS 1893, RAYMOND 1903, SLAUCK 1924). Da die Angaben des Patienten und einer Verwandten zum Stammbaum der betroffenen Familie ungenau waren, unterbleibt der Versuch einer Zuordnung dieses Falles zum dominant oder recessiv erblichen Typ der h. N.

Nach BECKER ist der recessive Typ der h. N. nicht sehr häufig, da es sich in einem Teil der Fälle auch um neue Mutanten der dominant vererblichen Form handeln kann. Interessanterweise handelte es sich bei der Erstbeschreibung der h. N. durch DÉJERINE und SOTTAS (1893) wahrscheinlich um den recessiven Typ.

Wesentliche klinische Unterschiede zwischen dem dominanten und dem recessiven Typ bestehen auch bei der h. N. nicht. Allenfalls ist das Bild der recessiven Form schwerer und das voll ausgebildete Syndrom etwas häufiger als beim dominanten Typ. Der Erkrankungsbeginn der h. N. liegt in der frühen Kindheit und das männliche Geschlecht ist offenbar etwas häufiger betroffen als das weibliche. Die Sensibilität ist beim recessiven Typ der h. N. besonders schwer gestört. Unter den Fällen in der Literatur erwähnt nur RAYMOND (1903) die sonst stets vorhandenen Verdickungen der Nervenstämme nicht.

In unseren drei Fällen handelte es sich ausnahmslos um männliche Kranke, deren Leiden in 2 Fällen vor dem 13. Lebensjahr, in einem mit dem 46. Lebensjahr begonnen hatte und bei denen die Diagnose wegen einer Verdickung der Nervenstämme gestellt worden war.

Die sensiblen Veränderungen waren bei ihnen nur gering ausgeprägt. Bei einem Patienten mit einer Krankheitsdauer von 29 Jahren be-

stand ein Ausfall der gesamten Oberflächensensibilität an den Unterarmen und Händen sowie den Unterschenkeln und Füßen mit einer Störung des Vibrationsgefühls an den Händen und Füßen. Das Lagegefühl war intakt. Ein Patient (Krankheitsdauer 6 Jahre) hatte gar keine sensiblen Ausfälle, ein anderer (Krankheitsdauer 34 Jahre) litt nur an einer Störung der Temperaturempfindung, die an den Händen und Füßen verzögert war.

Gelegentlich fehlen dem recessiven Typ ein Nystagmus, Ataxie, Kyphoskoliose oder sogar eine deutliche Muskelatrophie. Auch bei unseren Patienten - mit zumindest in zwei Fällen nicht vollständig ausgebildetem Symptomenkomplex - waren bei sonst typischem Krankheitsbild mit z. B. ausgeprägten Muskelatrophien kein Nystagmus, Kyphoskoliose oder Ataxie (in einem Fall) nachzuweisen.

Da in jüngster Zeit mit Hilfe elektro-physiologischer Untersuchungsverfahren die Diagnostik der Veränderungen in den peripheren Nerven weiter fortgeschritten ist und der Charakter sowie die Ausbreitung der Störung besonders durch die Messung der Leitgeschwindigkeit der motorischen und sensiblen Nervenfasern näher aufgeklärt werden kann, hat man den Grad der Funktionsstörung besser beurteilen und die klinischen Befunde genauer deuten gelernt. Deshalb soll an dieser Stelle noch der Versuch folgen, anhand des klinischen Bildes Rückschlüsse auf die Ausbreitung des pathologischen Prozesses und die daraus resultierende funktionelle Beeinträchtigung der Nervenfasern zu ziehen.

Es sei hier erwähnt, daß die erhebliche Verminderung der motorischen und sensiblen Leitfunktion innerhalb der peripheren Nerven die Auffassung stützt, die KRÜCKE (1942) dargelegt hat. Nach KRÜCKEs Meinung liegt nicht nur eine Erkrankung der Nervenzellen, sondern auch der peripheren Nerven vor. Wir wissen, daß Erkrankungen der Nervenzelle mit Zelluntergang wie bei den Vorder-

hornerkrankungen gewöhnlich nur geringe Veränderungen der Leitfähigkeit zeigen, während eine hochgradige Verzögerung der Leitgeschwindigkeit, wie sie eben bei der n. M. vorkommt, wohl stets durch eine Schädigung im peripheren Abschnitt hervorgerufen wird.

In mindestens 17 unserer 20 Fälle mit n. M. (und 2 mit h. N.) ist anzunehmen, daß der krankhafte Prozeß zu einer Alteration aller Zell- bzw. Fasersysteme innerhalb der betroffenen Nerven geführt hat: neben der Muskeltrophik waren auch alle Qualitäten der Sensibilität sowie die Reflextätigkeit pathologisch verändert. Bei 12 Kranken fanden sich die Veränderungen auf allen Gebieten sogar ungefähr gleich schwer ausgeprägt. Bei ausnahmslos allen Erkrankten aber lagen Muskelatrophien und Paresen vor. Eine funktionelle Beeinträchtigung besonders der α-Motoneurone steht also hier im Vordergrund. Zweimal hatte sich diese Störung offenbar rasch ausgebreitet, da die Betroffenen nach weniger als 5 Jahren seit Krankheitsbeginn zur Untersuchung kamen und entsprechende Ausfälle zeigten. Bei 4 Patienten überwogen die Reflexstörungen, so daß eine vorwiegende Schädigung der proprioceptiven Afferenzen vermutet werden kann. In 4 anderen Fällen traten die Reflexstörungen zurück, in einem weiteren Fall fehlten sie ganz; die Muskelafferenzen dürften also hier wenig oder gar nicht affiziert gewesen sein. Diese Unterschiede - trotz des sonst eher einheitlichen Bildes - könnten so erklärt werden, daß der krankhafte Prozeß besondere Schwerpunkte des Befalles an verschiedenen Fasergruppen setzt, bis erst spät nach langer Krankheitsdauer alle Fasern gleichmäßig betroffen sind. Auffälligerweise scheinen sich die sensiblen Fasern insgesamt doch resistenter gegenüber dem Krankheitsprozeß zu verhalten - zumindest im Vergleich zu den motorischen Nervenfasern.

Bliebe noch zu erwägen, ob die häufige Bevorzugung von Fasern

mit einer dicken Myelinhülle durch die Erkrankung Ausdruck einer Alteration der chemischen Struktur des Myelins ist und somit ein pathologischer biochemischer Mechanismus als Ursache der Krankheit angenommen werden muß.

V. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wurde versucht, bei 23 Patienten, von denen 20 an n. M. und 3 an h. N. erkrankt waren, den Charakter und die Ausbreitung von sensiblen Störungen sowie ihren differentialdiagnostischen Wert zu untersuchen und zu erörtern. Da in jüngerer Zeit ähnliche Krankheiten mit sensiblen Störungen beschrieben worden sind, mag der Versuch gerechtfertigt sein, die Stellung der n. M. und ihre Beziehung zu verschiedenen ähnlichen Krankheiten zu diskutieren.

Nach eingehender Durchsicht des eigenen Materials und der entsprechenden Literatur kommen wir zu folgenden Ergebnissen:

1. Sensible Störungen fanden sich bei der n. M. 17mal mit strumpf- bzw. handschuhförmiger Ausbreitung und distaler Betonung an den Extremitäten. 3mal war die Sensibilität nicht gestört. In den Fällen mit h. N. war die Sensibilität nur einmal deutlich beeinträchtigt, in einem Fall bestanden kaum sensible Störungen, bei dem dritten Kranken war die Sensibilität intakt.
2. Ein segmentaler oder ein peripherer, einzelne Nerven betreffender Verteilungstyp wurde nicht festgestellt.
3. Eine dissoziierte Empfindungsstörung war ein einziges Mal vertreten, sie war auch noch 5 Jahre später nachzuweisen, jedoch war die Schmerz- und Temperaturstörung weiter fortgeschritten und es waren Störungen der Tiefensensibilität hinzugetreten.
4. Charakteristische Relationen zwischen Oberflächen- und Tiefensensibilitätsstörungen bestanden nicht. Nur bei langer Krankheitsdauer waren Oberflächen- und Tiefensensibilität gleich schwer beeinträchtigt.
5. Die sensiblen Veränderungen bei 23 Fällen mit n. M. und h. N. wurden diskutiert. Dabei wurde festgestellt, daß sensible Stö-

rungen zum klassischen Bild der Erkrankung gehören, ihnen aber keine absolute pathognomonische Bedeutung zukommt.

6. Muskelatrophien fanden sich bei allen Kranken. Sie hatten wegen ihres sehr langsamen Fortschreitens mit wenigen Ausnahmen erst sehr spät zu Paresen geführt. Sie und die in zahlreichen Fällen bestehenden Fuß- und Handdeformitäten hatten die Kranken auf ihr Leiden aufmerksam gemacht.
7. Das Verhalten der Eigenreflexe wurde unter Berücksichtigung der Muskelatrophien, Sensibilitätsstörungen und der Krankheitsdauer erörtert, wobei sich keine direkten Beziehungen zur Schwere oder Dauer der Krankheit ergaben.
8. Krankheitszeichen, die bisher in Verbindung mit der n. M. oder h. N. noch nicht bekannt waren, fanden sich nicht in unserem Material.
9. Anhand der klinischen Befunde wurde versucht, das Krankengut nach genetischen Gesichtspunkten zu gliedern. Dabei ergab sich, daß beide Krankheiten immer recessiv vererbt wurden. 18 Patienten waren wahrscheinlich an der autosomal erblichen Form, 2 an der X-chromosomal erblichen Form der n. M. erkrankt. 2 Kranke mit h. N. gehörten zum recessiven Typ, einer ließ sich nicht genauer einordnen.

Herrn Privat-Dozent Dr. H. C. Hopf spreche ich für die Überlassung des Themas und seine verständnisvolle und wertvolle Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit meinen herzlichsten Dank aus.

Dank gilt auch Herrn Professor Schaltenbrand für die Ermöglichung der Arbeit und für die Übernahme des Korreferates.

LITERATURVERZEICHNIS

ACHUNDOW, S.: Zur Kasuistik der neurotischen Amyotrophie, Spätform der neurotischen Amyotrophie mit Symptomen einer hypertrophischen Neuritis. Sovrem. Psichonevr. 8(1929), 52

ALLAN, W.: Relations of hereditary pattern to clinical severity as illustrated by peroneal atrophy. Arch. intern. Med. 63(1939), 1123

ALTENBURGER, H.: Elektrodiagnostik. Hdb. d. Neur., hsg. von Bumke, O. und Foerster, O. Bd. III, Springer, Berlin 1936

AMICK, L. D., LEMMI, H.: Electromyographic studies in peroneal muscular atrophy. Arch. Neur. 9(1963), 273

ANDERMAN, F., LLOYD-SMITH, D. L., MAVOR, H., MATHIESON, G.: Observations on hypertrophic neuropathy of Déjérine-Sottas. Neurology 12(1962), 712

AOYAMA: Ein Fall von neurotischer Muskelatrophie mit bulbären Veränderungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. 40(1910), 207

AUSTIN, J. H.: Observations on the syndrome of hypertrophic neuritis (The hypertrophic interstitial radiculo-neuropathies). Medicine 35(1956), 187

BALLET, G., ROSE, F.: Un cas d' amyotrophie du type Charcot-Marie avec atrophie des deux nerfs optiques. Soc. de Neur., Séance 5. 5. 1904 zit. n. S. DAVIDENKOW

BECKER, P. E.: Krankheiten mit hauptsächlicher Beteiligung der peripheren Nerven und spinalen Wurzeln. aus: Humangenetik, ein kurzes Handbuch in fünf Bänden, Bd. V/1, hsg. von Becker, P. E. G. Thieme-Verlag, Stuttgart 1966

BEDFORD, P. D., JAMES, F. E.: Family with progressive hypertrophic poly-neuritis of Déjérine and Sottas. J. Neurol., Neurosurg. and Psychiat. 19(1956), 46

BELL, J.: On the peroneal type of progressive muscular atrophy. Treasury of human inheritance. Bd. IV/2. Cambridge Univ. Press, London 1935

BERNHARDT, M.: Weiterer Beitrag zur Lehre von den hereditären und familiären Erkrankungen des Nervensystems. Über die spinalneurische Form der progressiven Muskelatrophie. Virch. Arch. path. anat. 133(1893), 259

BIELSCHOWSKY, M.: Familiäre hypertrophische Neuritis und Neurofibromatose. J. Psychol. u. Neur. 29(1923), 182

BIEMOND, A.: Neurotische Muskelatrophie und Friedreichsche Tabes in derselben Familie. Eine klinisch-genetische Studie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 104(1928), 113

BIEMOND, A., BECK, W.: Neural muscle atrophy with degeneration of the substantia nigra. Confinia neur. 136(1955), 142

BODECHTEL, G., SCHRADER, A.: Die Erkrankungen des Rückenmarkes. Hdb. d. Inn. Med., hsg. von v. Bergmann, G., Frey, W. und Schwiegk, H. 4. Aufl., Bd. V/2, 519 Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg 1953

BOETERS, H.: Der erbliche Muskelschwund. Genealogische Untersuchungen bei neurospinaler Muskelatrophie. Z. Neur. 160(1938), 455

VAN BOGAERT, L.: Les amyotrophies familiales du type Charcot-Marie à début tardif. Arch. internat. Méd. expér. 3(1927), 17

VAN BOGAERT, L.: Étude histopathologique d'une observation d'arthropathie mutilante symétrique familiale. Acta neurol. et psychiat. belg. 53(1953), 37

BOVERI, P.: De la névrite hypertrophique familiale (type Pierre Marie). Semaine méd. 1910

BOVERI, P.: Über die familiäre hypertrophische Neuritis. Münch. Med. Wschr. 1911

BRASCH, M.: Über eine besondere Form der neurotischen Muskelatrophie (Déjérine-Sottas). Dtsch. Z. Nervenheilk. 26(1904), 302

BREGMANN: Ein kasuistischer Beitrag zur progressiven Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 14(1898)

BRIHAYE, M., NENQUIN-KLAASEN, E., BERTHOLET, G.: Atrophie musculaire neurogène du type Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann, associée à une atrophie optique bilatérale. Acta neurol. et psychiat. belg. 56(1956), 302

BRODAL, A., BÖYESEN, S., FRÖVIG, A. G.: Progressive neuropathic (peroneal) muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth disease). Arch. Neurol. and Psychiat. 70(1953), 1

BRONISCH, F. W., HUBER, G.: Zur Frage sensibler Störungen bei der neuralen Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 172(1955), 541

BROSER, F., HENN, R. H. E., HOPF, H. C.: Zur Genese peripher-atrophischer Lähmungen bei spinaler Heredoataxie. Nervenarzt 38(1967), 291

BRUNS, G.: Zur Kenntnis der Hypertrophischen Neuritis (Roussy-Cornil). Beitr. path. Anat. u. allg. Path. 3(1951), 407

BÜRGI, H., STUCKI, P., PFÄNDLER, U., FREIBURGHAUS, O.: Nouvelles recherches sur les atrophies musculaires neurales dans une souche bernoise. J. Génét. hum. 13(1964), 293

CAMPBELL, O.: Two cases of muscular atrophy of the peroneal type. J. of nerv. a. ment. dis. 1900

CASSIRER, R., MAAS, O.: Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. 3. Jvers. Ges. dtsch. Nervenärzte zit. n. Neur. Zbl. 1909, 1052

CASSIRER, R., MAAS, O.: Beitrag zur pathologischen Anatomie der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 39(1910), 321

CASTEDO, C., HERMIDA, M. E.: Neuritis hipertrófica progressiva. Acta neuropsiquiat. 2(1956), 169

CENDROWSKI, W.: An abortive form of neural progressive muscle atrophy in two siblings. Pol. med. J. 3(1964), 669

CHARCOT, J., MARIE, P.: Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale, débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Rev. de Méd. 6(1886), 97

COHN: Spinal-neuritische oder myopathische Muskelatrophie. Neurol. Zbl. 1902

COOPER, E. L.: Progressive familial hypertrophic polyneuritis (Déjérine-Sottas). Brit. M. J. (i) 1936, 909

COX, M. J.: Progressive familial hypertrophic polyneuritis. Proc. roy. Soc. Med. 49(1956), 183

CREUTZFELD, H. G., CURTIUS, F., KRÜGER, K. H.: Zur Klinik, Histologie und Genealogie der Déjérine-Sottasschen Krankheit. Arch. Psychiat. Nervenkr. 186(1951), 341

CROFT, P. B., WADIA, N. H.: Familial hypertrophic polyneuritis. Review of a previously reported family. Neurology 7(1957), 356

CURSCHMANN, H.: Zur Kenntnis der progressiven neuralen Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 91(1926), 163

CURTIUS, F.: Die organischen und funktionellen Erbkrankheiten des Nervensystems. Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1935

DÄNHARDT: Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. Neurol. Zbl. 1890

DAVIDENKOW, S.: Die progressive Muskelatrophie Charcot-Marie und die Berufswahl. Moskow. med. Z. 6(1926), 33

DAVIDENKOW, S.: Über die neurotische Muskelatrophie Charcot-Marie. Klinisch-genetische Studie. Z. Neur. 107(1927), 259
Z. Neur. 108(1927), 344

DAVIDENKOW, S.: Beitrag zum Studium der Vererbungsform bei Amyotrophie (Charcot-Marie).
Ref. Zbl. Neur. 51, 352

DAVIDENKOW, S.: Familiäre peroneale Amyotrophie mit Vererbung des Pes equino-varus (Friedreich).
Sovrem. Psichonevr. 6(1928), 487

DAVIDENKOW, S.: Wachstumskurve der neurotischen Muskelatrophie.
Vrac. Delo 11(1928), 1166

DAVIDENKOW, S.: Über einige strittige Fragen der Nosographie des neurotischen Muskelschwundes.
Z. Neur. 129(1930), 244

DAVIDENKOW, S.: Bemerkungen zur Hypothese Biemonds über die "dimere" Struktur der neurotischen Amyotrophie.
Z. Nevropat. 23(1930), 26

DAVIDENKOW, S.: Klinik und Therapie der progressiven Muskelatrophien.
Verlag Volk und Gesundheit, Berlin 1956

DAWSON, C. W., ROBERTS, J. B.: Charcot-Marie-Tooth disease.
J. Amer. med. Ass. J. 188(1964), 659

DÉJÉRINE, J.: Sur une forme particulière de maladie de Friedreich avec atrophie musculaire et troubles de la sensibilité.
Semaine méd. 1890

DÉJÉRINE, J.: Contribution à l'étude de la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.
Rev. méd. 1896

DÉJÉRINE, J.: Sémiologie des affections du système nerveux.
Masson, Paris 1914

DÉJÉRINE, J., DELILLE, A.: Un cas d'atrophie musculaire, type Charcot-Marie, suivi d'autopsie.
Soc. de Neur. Séance 3. Dez. 1903
zit. n. Davidenkow, S.

DÉJÉRINE, J., SOTTAS: Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.
Semaine méd. 45(1893), 63

DÉJÉRINE, J., THOMAS, A.: Un cas de névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance suivi d'autopsie. Soc. de Neur., 6. Juni 1901 zit. n. Davidenkow, S.

DÉJÉRINE, J., THOMAS, A.: Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance. Nouv. iconogr. Salpétrière 1906

DELL'ACQUA, G.: Atrofia muscolare neurale associata ad alterazione dei riflessi pupillari. Bull. Sci. méd. 3(1935), 231

DELL'ACQUA, G.: Atrofia muscolare progressiva neurale associata ad oftalmoplegia interna. Endocrinologia 10(1935), 575

DENNY-BROWN, D.: Hereditary sensory radicular neuropathy. J. of Neur., N. S. 14(1951), 237

DERCUM: Two cases of primary neurotic atrophy bearing a ressemblance to multiple neuritis. J. of nerv. a. ment. dis. 1900

DIDDLE, A. W., STEPHENS, R. L.: Hypertrophic interstitial neuritis with papilledema. Arch. of Neur. 40(1938), 151

DIDE: La névrite hypertrophique de l'adulte. Soc. de Neurol., 6. XI. 1919 zit. n. Davidenkow, S.

DIDE, COURJON: La névrite hypertrophique de l'adulte. Rev. neuro. 19(1919), 825

DONKIN, H. B.: Notes of three cases of an hereditary form of progressive amyotrophy. Brain 1890

DUBREUILH: Etude sur quelques cas d'atrophie musculaire limitée aux etrémités et dépendant d'altération des nerfs périphériques. Rev. Méd. 1890

DYCK, P. J., LAMBERT, E. H., MULDER, D. W.: Charcot-Marie-Tooth disease: nerve conduction and clinical studies of a large kinship. Neurology 13(1963), 1

EGGER, F.: Beitrag zur Lehre von der neuralen Muskelatrophie. Arch. f. Psychiat. 29(1896)

EICHENHORST, H.: Über die Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berl. Klin. Wschr. 1873

EISENBUD, A., GROSSMAN, M.: Peroneal form of progressive muscular atrophy. A clinical report of two families. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 18(1927), 766

ENGLAND, A. C., DENNY-BROWN, D.: Severe sensory changes and trophic disorders in peroneal muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth type). Arch. of Neur. 67(1952), 1

EULENBURG, M.: Über sukzessives Auftreten von diffusen Muskelerkrankungen bei Geschwistern. Virch. Arch. 53(1871)

FRIEDREICH, N.: Über progressive Muskelatrophie. Berlin 1873 zit. n. Marinesco

GALLINEK, A.: Zum Wesen der neuralen Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 114(1930), 74

GANGHOFNER: Zur Kasuistik der progressiven neuralen Muskelatrophie. Prager Med. Wschr. 1891 zit. n. Marinesco

GARCIN, R., GRUNER, J., MAN, H. X.: Étude pathogénique du signe d'Argyll-Robertson dans la névrite hypertrophique Déjérine-Sottas. Document anatomo-clinique. Presse med. 68(1960), 357

GARLAND, H. G.: Progressive familial hypertrophic polyneuritis. Brit. M. J. (i) 1936, 909

GIBSON, R.: Peroneal muscular atrophy with mental defect and myopathy in siblings. Brit. med. J. 1956/II, 1281

GIERLICH: Beitrag zur Pathologie der neuralen Muskelatrophie (Hoffmann). Arch. f. Psychiat. 45(1909), 447

GOETZE, W.: Neurale Muskelatrophie und Heredoataxie als Erscheinungsformen einer einheitlichen Erkrankung.
Arch. f. Psychiat. u. Nervenheilk. 113(1941), 550

GOMBAULT, MALLET: Un cas de tabes ayant débuté dans l' enfance-autopsie.
Arch. Méd. exper. 1(1899), 385

GONNET, GRIMAUD: Un cas d' atrophie musculaire type Charcot-Marie.
Lyon méd. 1914 (ref. Rev. neurol.)

GORDON, A.: Familial muscular atrophy.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 30(1933), 460

GROPLER: Neurale Muskelatrophie in Kombination mit Dystrophia myotonica.
Zbl. ges. Neurol. Psychiat. 141(1957), 145

GUILLAIN, G.: Sur la conservation des fonctions des membres dans l' amyotrophie du type Charcot-Marie.
Soc. de Neurol., 6. VI. 1901

HALLIDAY, J. R., WHITING, A. J.: The peroneal type of muscular atrophy.
Brit. M. J. 2(1909), 1114

HÄNEL, P.: Über eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer Muskelatrophie.
Diss., Jena 1890

HARRIS, W., NEWCOMB, W. D.: A case of relapsing interstitial hypertrophic polyneuritis.
Brain 52(1929), 108

HELLER, J. H., ROBB, P.: Hereditary sensory neuropathy.
Neurology 5(1955), 15

HEMPTENMACHER, G.: De aetiologia atrophiae muscularis progressiva.
Diss., Berlin 1862

HERRINGHAM, W. P.: Muscular atrophy of the peroneal type affecting many members of a family.
Brain 11(1889), 230

HEVEROCH, A.: Casopis lékaruv ceskych 1904.
ref. Neur. Zbl.

HOBHOUSE, N.: A case of progressive neurotic muscular atrophy. Proc. roy. Soc. Med. 17(1924), 11

HOFFMANN, J.: Über progressive neurotische Muskelatrophie. Arch. f. Psychiat. 20(1889), 660

HOFFMANN, J.: Weiterer Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 1(1891), 95

HOFMANN, J.: Über einen eigenartigen Symptomenkomplex, eine Kombination von angeborenem Schwachsinn mit progressiver Muskelatrophie, als weiterer Beitrag zu den erblichen Nervenkrankheiten. Dtsch. Z. Nervenheilk. 6(1895), 150

HOFMANN, J.: Über progressive hypertrophische Neuritis. Dtsch. Z. Nervenheilk. 44(1912), 64

KAESER, H. E.: Die familiäre scapuloperoneale Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 186(1964), 379

KASPER, W.: Zur Klinik und Therapie der neurogenen Muskelatrophie. Diss., Erlangen 1935

KEN KURÉ: Die vierfache Muskelinnervation einschließlich der Pathogenese und Therapie der progressiven Muskelatrophie. Springer, Berlin 1931

KLOTZ, E., MEYER, J. E.: Über sensible und trophische Störungen bei der neuralen Muskelatrophie. Nervenarzt 26(1955), 184

KOCH, E., KRASS, R.: Neurale Muskelatrophie bei eineiigen Zwillingen. Verh. dtsch. Ges. inn. Med. 64(1959), 277

KRAUSE, F., SCHMIDT, K.: Kombinationsformen der myotonischen Dystrophie und neuralen Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 131(1933), 43

KRAUSS, D.: Atrophia nervi optici und neurotische Muskelatrophie. Z. Augenheilk. 16(1906)

KRAUSS, W. C.: Report of a case of a peroneal muscular atrophy with autopsy.
J. nerv. Dis. 1895

KRISCH, H.: Progressive neurotische Muskelatrophie.
Zbl. Neur. 41, 822

KROLL, M.: Die neuropathologischen Syndrome.
Springer, Berlin 1929

KRÜCKE, W.: Zur Histopathologie der neuralen Muskelatrophie, der hypertrophischen Neuritis und Neurofibromatose.
Arch. f. Psychiat. u. Nervenheilk. 115(1942), 180

KRÜCKE, W.: Erkrankungen der peripheren Nerven. In: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, hsg. von Lubarsch, O., Henke, F., Rössle, R.
Bd. XIII/5, 72-100
Springer, Berlin 1955

v. KÜGELGEN: Beitrag zur neuralen progressiven Muskelatrophie.
Arch. f. Psychiat. 45(1909)

KÜHNEL, G.: Über die neurale progressive Muskelatrophie.
Mschr. Psychiat. 70(1928), 95

LAUDA, E.: Zur Kasuistik der hereditären progressiven neurotischen Muskelatrophie mit tabischen Symptomen.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 75(1922), 267

LEVY, J. A.: Charcot-Marie-Tooth disease: current clinico-pathological concept.
Arqu. Neuro-psiquiat. 20(1962), 131

LHERMITTE, L., MOUZON, J.: Amyotrophie du type Charcot-Marie à début tardif. Prédominance familiale dans le sexe féminin.
Rev. neur. 67(1937), 243

LIETZ, S.: Zur Problematik der neuralen Muskelatrophie (Typ Charcot-Marie) an Hand einer Sippenuntersuchung.
Psychiat. Neurol. med. Psychol. 15(1963), 255

DE LISI, L.: Osservazioni e studi sulla transmissione ereditaria dell' atrofia muscolare progressiva tipo Charcot-Marie.
Riv. pat. nerv. 31(1926), 390

LONG, E.: Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs type Aran-Duchenne par névrite interstitielle hypertrophique.
Nouv. iconogr. Salpétrière 1907

LORENTZ, J.: Observation d' une atrophie musculaire de Charcot-Marie dans une famille valaisanne.
J. Génét. hum. 13(1964), 207

LUBAN, B.: Neurale Muskelatrophie und hypertrophische Neuritis. Klinischer und genealogischer Beitrag an Hand einer bernischen Sippe.
Schweiz. Arch. Neur. 68(1951), 34

LUCAS, G. J., FORSTER, F. M.: Charcot-Marie-Tooth disease with associated myopathy. A report of a family.
Neurology 12(1962), 629

LUSSO, A. G. B.: Su di singolare sequenza eredo-degenerativa Spino-cerebellare.
Giorn. Psichiatr. Neurpath. 80(1952), 37

MACKLIN, M. T., BOWMAN, J. T.: Inheritance of peroneal atrophy.
J. Amer. med. Ass. 86(1926), 613

MAHLSTEDT, H.: Zur Klinik und Differentialdiagnose der neuralen Muskelatrophie Charcot-Marie-Hoffmann.
Diss., Freiburg i. Br. 1933

MANDELL, A. J., SMITH, C. K.: Hereditary sensory radicular neuropathy.
Neurology 10(1960), 627

MARIE, P.: Forme spéciale du la névrite interstitielle hypertrophique progressive de l' enfance.
Soc. de Neurol., 7. VII. 1906
zit. n. Davidenkow, S.

MARINESCO, G.: Contribution à l' étude de l' amyotrophie Charcot-Marie.
Arch. de méd. exp. 1894

MARINESCO, G.: Contribution à l' étude anatomo-clinique de l' amyotrophie Charcot-Marie.
Rev. neur. 35, II(1928), 543

MARINESCO, G.: Nouveau type d'amyotrophie progressive familiale à début dans l'adolescence intéressant aussi les muscles de la racine des membres, accompagnée de troubles considérables de differentes formes de la sensibilité et l'amincissement des os.
Bull. Acad. Méd. Roum. 5(1938), 3

MARINESCO, G.: Sur une type nouveau d'amyotrophie familiale neurale progressive ayant débuté dans l'adolescence.
Rev. neur. 69(1938), 69

MEYER, J. E.: Zur pathologischen Anatomie der neuralen Muskelatrophie.
Arch. f. Psychiat. u. Z. Neur. 197(1958), 263

MOFFIE, D.: Familial occurence of neural muscle atrophy (Tooth-Marie-Charcot) combined with cerebral atrophy and parkinsonism.
Psychiat. Neurol. Neurochir. 64(1961), 381

MUIR, E.: Hypertrophic interstitial neuritis (Déjérine-Sottas disease).
Leprosy India 6(1934), 178

MYRIANTHOPOULOS, N. C., LANE, M. H., SILBERBERG, D. H., VINCENT, B. L.: Nerve conduction and other studies in families with Charcot-Marie-Tooth disease.
Brain 87(1964), 589

NATTRASS, F. J.: Recurrent hypertrophic neuritis.
J. neur. a. psychopathol. 2(1921), 159

OPPENHEIM, CASSIRER: Zur sogenannten neurotischen Form der progressiven Muskelatrophie.
Berl. Ges. Psychiat., 13. VII. 1896
zit. n. Davidenkow, S.

OPPENHEIM, CASSIRER: Ein Beitrag zur Lehre von der sog. progressiven neurotischen Muskelatrophie.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 10(1896), 143

ORMEROD, J. A.: Muscular atrophy after measles in three members of a family.
Brain 6(1884), 334

PALLIS, C., SCHNEEWEIS, J.: Hereditary sensory radicular neuropathy.
Amer. J. Med. 32(1962), 110

PARKER, G.: A case of progressive muscular atrophy of the peroneal type.
Brit. med. J. 1928, Nr. 3520, 1062

PESCETTO, G.: Su di una particolare amiotrofia progressiva neurale dell' infanzia.
Neopsichiatria 24(1928), 123

PETTE, H.: Zur Pathogenese der neurotischen Muskelatrophie.
Z. Neur. 92(1924), 324

PETTE, H.: Die neurale Muskelatrophie.
Hdb. d. Neur., hsg. von Bumke, O. u. Foerster, O., Bd. XVI, 497
Springer, Berlin 1936

PFEIFFER: Pellagra bei neuraler Muskelatrophie.
Psychiat.-neur. Wschr. 1934 I, 109

PILIPOWSKA, T.: Un cas d' atrophie musculaire progressive Charcot-Marie-Tooth avec tuméfaction des nerfs périphériques chez un enfant de 6 ans.
Neurol. Neurochir. Psychiat. Pol. 11(1961), 141

PUUSSEP, L., BRUNNOW, S.: Beitrag zur Kenntnis der neuralen Form der progressiven Muskelatrophie.
Fol. neuropath. eston. 5(1926), 99

RAFFAN, J.: A case of neuromuscular paralysis (Charcot-Marie-Tooth type).
Scottish med. a. surg. J. 1907

RAYMOND, F.: Lecons sur les maladies du système nerveux (année 1900-1901).
O. Doin, Paris 1903

RAYMOND, F.: Forme speciale de névrite interstitielle hypertrophique progressive de l' enfance.
Rev. neur. 14(1906), 558

REINHARDT: Beitrag zur Kasuistik der neurotischen Muskelatrophie.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 11(1897), 431

REISNER, H., SPIEL, W.: Zur Frage der Polyneuritis hypertrophicans.
Wien. Z. Nervenheilk. 5(1952), 388

ROTH, M.: On a possible relationship between hereditary ataxia and peroneal muscular atrophy: with a critical review of the problems of "intermediate forms" in the degenerative disorders of the nervous system. Brain 71(1948), 416

ROUSSY, CORNIL: Un cas de névrite hypertrophique progressive non familiale de l'adulte. Soc. de Neurol., 13. VII, 1919

ROUSSY, G., LEVY, G.: Sept cas d'une maladie familiale particulière: Troubles de la marche, pieds bots aréfléxie tendineuse généralisée, avec accessoirement, légère maladresse des mains. Rev. neur. 1(1926), 427

RUSSEL, W. R., GARLAND, H. G.: Progressive hypertrophic polyneuritis, with case reports. Brain 53(1930), 376

SACHS: The peroneal form or leg-type of progressive muscular atrophy. Brain 1890 zit. n. Hoffmann, J.

SACKI: Zur Kasuistik der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Berlin. Klin. Wschr. 1893

SAINTON, P.: Existe-t-il une variété péronière de l'amyotrophie type Charcot-Marie? Nouv. iconogr. Salpetrière 1902

SCHALLER, W. F., NEWMAN, H. W.: Névrite interstitielle hypertrophique. Rev. neur. 63(1935), 529

SCHALTENBRAND, G.: Die Nervenkrankheiten. G. Thieme, Stuttgart 1951

SCHNEIDER, D. E., ABELES, M. M.: Charcot-Marie-Tooth diseases with primary optic atrophy. Report of two cases occuring in brothers. J. nerv. ment. Dis. 85(1937), 541

SCHULTZE, F.: Über eine eigentümliche atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berl. Klin. Wschr. 1884

SCHULTZE, F.: Über die vererbbare neurale oder neurospinale Muskelatrophie. Dtsch. Z. Nervenheilk. 112(1930), 1

SCHULZ, M.: Zur Lehre der progressiven neurotischen Muskelatrophie. Charité-Annalen 1899

SCHWARTZ, A. R.: Charcot-Marie-Tooth disease. A 45-year follow-up. Arch. Neurol. 9(1963), 623

SEARS, W. G.: Progressive hypertrophic polyneuritis. J. Neurol. a. Psychopath. 12, (1931), 137

SIEMERLING: Zur Lehre der spinalen neurotischen Muskelatrophie. Arch. f. Psychiat. 31(1899), 105

SLAUCK, A.: Über progressive hypertrophische Neuritis (Hoffmann' sche Krankheit). Z. Neur. 92(1924), 34

SLAUCK, A.: Histopathologische Untersuchungen bei neuraler Myopathie. Klin. Wschr. 1928 II, 2245

SLAUCK, A.: Neuritis interstitialis bzw. hypertrophica progressiva. Klin. Wschr. 8(1929), 927

SLOANE, P.: Progressive interstitial hypertrophic neuritis. J. neur. ment. Dis. 90(1939), 429

SOCA, F. V.: Sur un nouveau cas d' amyotrophie à type Charcot-Marie. Nouv. iconogr. Salpetrière 1902

SOLTZ, S. E.: Hereditary progressive neuropathic (peroneal) muscular atrophy. Bull. neur. Inst. N. Y. 4(1935), 177

SOMOGYI, FÉNYES: Zwei familiär auftretende, mit Eunuchoidismus kombinierte Fälle von neuraler Muskelatrophie Charcot-Marie. Z. Neur. 137(1931), 397

SOUQUES, A., BERTRAND: Ann. Méd. 1921 zit. n. Bielschowsky

SPILLANE, J. D.: Familial pes cavus and absent tendon-jerks: its relationship with Friedreich's Ataxie and peroneal muscular atrophy.
Brain 63(1940), 275

STEINTHAL, M.: Zur Vererbung der neuralen progressiven Muskelatrophie.
Arch. Rassenbiol. 21(1929), 425

STEPHENS, J., HOOVER, M. L., DENST, J.: O familial ataxia, neural amyotrophy, and their association with progressive external ophthalmoplegia.
Brain 81(1958), 556

STIEFLER, G.: Zur Klinik der neuralen Form der progressiven Muskelatrophie.
Z. Heilk. 27(1906), 219

STÖRRING, E.: Über Pupillenstörungen bei neuralen Muskelatrophien. Zugleich ein Beitrag zur Kenntnis der hypertrophischen Neuritis Déjérine-Sottas.
Zschr. f. d. ges. Neur. u. Psychiat. 171(1941), 95

STUCKI, P., LUBAN, B.: Neurale Muskelatrophie und Friedreichsche Tabes. Beobachtungen an Hand einer weiteren bernischen Sippe.
Schweiz. med. Wschr. 1953, 399

SYMONDS, C. P., BLACKWOOD, W.: Spinal cord compression in hypertrophic neuritis.
Brain 85(1962), 251

SYMONDS, C. P., SHAW, M. E.: Familiar claw-foot absent tendon jerks: a "forme frustre" of the Charcot-Marie-Tooth disease.
Brain 49(1926), 387

TAYLOR, J.: Case of peroneal atrophy.
Proc. roy. Soc. Med., neur. sect., 21. XI. 1912

THÉVENARD, A.: L'acropathie ulcéro-mutilante familiale.
Act. neur. et psychiat. belg. 53(1953), 1

THÉVENARD, A., VAN BOGAERT, L., BERDET, H., ROUGERIE, J.: Névrite hypertrophique progressive. Un cas familial ayant débuté dans l'adolescence. Amelioration tres importante après énervation sinu-carotidienne bilatérale.
Rev. neur. 94(1956), 3

TOOTH, H. H.: The peroneal type of progressive muscular atrophy.
H. K. Lewis & Co. Ltd., London 1886
zit. n. Marinesco. G.

VAJDA, L.: Ein Beitrag zur Pathogenese der neuralen Muskelatrophie. Mschr. Psychiat. 130(1955), 422

VILLARET, M., HAGUENAU, J., KLOTZ, P. H.: Névrite hypertrophique familiale. Rev. neur. 63(1935), 211

VIRCHOW, R.: Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Virch. Arch. 8(1855)

VIZIOLI: Dell' atrofia progressiva nervosa. Bollet. la R. Accad. di Napoli 1879 zit. n. Marinesco, G.

VUCKOVIĆ, S., BOGICEVIĆ, D., POLEKSIĆ, J.: Amyotrophia neuralis progressiva. Morbus Charcot, Marie, Tooth, dargestellt an einer Sippe von 5 Generationen. Neuropsihijatrija 7(1959), 297

WADIA, N. H., DASTUR, D. K.: Congenital sensory neuropathy. World Neurology 1(1960), 409

WALD, J., LOESCH, D., WOCHNIK, D.: Concerning the relationship between dystrophia myotonica and peroneal muscular atrophy. Psychiat. et Neurol. 143(1962), 392

WEINBERG, S. J.: A case of progressive neurotic muscular atrophy. Bull. Hopkins Hosp. 49, 61

WEITZ, W.: Über die Vererbung der neurotischen Muskelatrophie Charcot-Marie. Bibliogr. genet. 6(1930), 91

WELANDER, L.: Myopathia distalis tarda hereditaria. Esselte, Stockholm 1951

WESTPHAL, A.: Über einen Fall von progressiver neurotischer Muskelatrophie mit manisch-depressivem Irresein usw. Arch. f. Psychiat. 45(1909)

WOLF, A., RUBINOWITZ, A. H., BURCHELL, S. C.: Interstitial hypertrophic polyneuritis of Déjérine and Sottas: a report of three cases. Bull. Neurol. Instit. N. Y. 2(1932), 373

WOHLFAHRT, S. u. G.: Mikroskopische Untersuchungen an progressiven Muskelatrophien. Act. med. scand. Helsingfors 1935

WOLLNY, A.: Über die neurale Form der progressiven Muskelatrophie.
Dtsch. Z. Nervenheilk. 82(1924), 1

WORATZ, G.: Neurale Muskelatrophie mit dominantem X-chromosomalen Erbgang.
Abh. dtsch. Akad. Wissensch., Berlin 1964

LEBENSLAUF

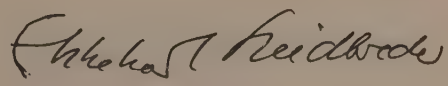
Am 31. Oktober 1937 wurde ich als Sohn des Ingenieurs Gustav Heidbreder und seiner Ehefrau Margarete, geb. Paetzel, geboren.

Zunächst in Babelsberg eingeschult und aufgewachsen, besuchte ich von 1949 bis 1958 das Humanistische Gymnasium in Dillenburg, in dessen Nähe wir seit 1948 nach dem frühen Tod meines Vater wohnten.

Nach Ableistung einer einjährigen Wehrdienstzeit begann ich im Mai 1959 das Medizinstudium in Marburg an der Lahn, legte im April 1960 das Vorphysikum in Gießen ab und studierte danach in Berlin, wo ich im Oktober 1961 das Physikum bestand. Die letzten fünf klinischen Semester studierte ich in Würzburg und bestand hier 1964 das medizinische Staatsexamen. Meine Medizinalassistentenzeit verbrachte ich in Berlin, Wattenscheid, Bochum und an der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg, wo ich auch jetzt nach Erteilung der Approbation im März 1967 tätig bin.

Ich bin seit 1964 mit Sigrid Prüter verheiratet, wir haben einen Sohn.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benützt habe.
Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.



BÖHLER-DRUCK

87 WÜRZBURG, Wirsbergstr. 10
Tel. 54143